

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1907

THÈSE

N° —

288

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mardi 16 Juillet 1907, à 1 heure

PAR

Louis CHARRIÈRE

Né à Besançon le 3 Avril 1880

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

l'Absence Congénitale du Corps Thyroïde

ET DE SES CONSÉQUENCES

DANS L'ARRÊT DU DÉVELOPPEMENT PHYSIQUE

ET INTELLECTUEL

Président : M. CORNIL, professeur

Juges { *MM. GILBERT, professeur*
VAQUEZ, agrégé
RENON, agrégé

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

BONVALOT-JOUE

15, RUE RACINE, 15

1907

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. DEBOVE
Professeurs	MM.
Anatomie	POIRIER
Physiologie	CH. RICHET
Physique médicale	GARIEL
Chimie organique et Chimie générale	GAUTIER
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD
Pathologie médicale	HUTINEL
	BRISAUD
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE
Anatomie pathologique	CORNIL
Histologie	MATHIAS DUVAL
Opérations et appareils	SEGOND
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	GILBERT
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie	DEJERINE
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	HAYEM
	DIEULAFOY
	DEBOVE
	LANDOUZY
	GRANCHER
Maladies des enfants	JOFFROY
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	GAUCHER
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	RAYMOND
Clinique des maladies du système nerveux	LE DENTU
Clinique chirurgicale	TERRIER
	BERGER
	RECLUS
Clinique ophtalmologique	DE LAPPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	ALBARRAN
Clinique d'accouchements	N...
	PINARD
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	ALBERT ROBIN

Agrévés en exercice.

MM.			
AUVRAY	DESGREZ	LEGRY	PROUST
BALTHAZARD	DUPRE	LEGUEU	RENON
BRANCA	DUVAL	LEPAGE	RICHAUD
BEZANÇON	FAURE	MACAIGNE	RIEFFEL, chef
BRINDEAU	GOSSET	MAILLARD	des travaux anat.
EROC (ANDRÉ)	GOUGET	MARION	TEISSIER
CARNOT	JEANSELME	MAUCLAIRE	THIROLOIX
CLAUDE	LABBE	MERY	VAQUEZ
CUNEO	LANGLOIS	MORESTIN	WALLICH
DEMELIN	LAUNOIS	POTOCKI	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MES MAITRES
DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE BESANÇON

A MES MAITRES DE LA FACULTÉ
DE MÉDECINE DE PARIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR CORNIL

Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'honneur.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE
L'Absence Congénitale du Corps Thyroïde
ET DE SES CONSÉQUENCES
**dans l'Arrêt du Développement Physique
et intellectuel**

INTRODUCTION

La physiologie du corps thyroïde, autrefois inconnue, commence maintenant à se préciser, grâce aux découvertes de la science moderne. Le rôle capital que cette glande joue sur la nutrition de l'organisme en général, et en particulier sur le fonctionnement des centres nerveux, est actuellement bien établi.

Tour à tour les chirurgiens, tels que Reverdin, Kocher, les expérimentateurs tels que Horsley, Schiff ont décrit les troubles survenant à la suite de l'ablation ou de la dégénérescence de cet organe.

A Charcot et à ses élèves, parmi lesquels Bourne-

ville, revient le mérite d'avoir mis en lumière les conséquences morbides dues à l'absence congénitale de la glande thyroïde.

A côté du myxœdème opératoire et pathologique, ces auteurs ont décrit une nouvelle affection « l'idiotie myxœdémateuse ».

Celle-ci s'observe chez des sujets, où une autopsie minutieuse ne permet pas de retrouver la moindre trace du système thyroïdien. Les observations de cette entité morbide, sont aujourd'hui assez nombreuses pour permettre d'en faire une étude anatomo-clinique bien nette.

Parcourant la riche collection du Dr Bourneville, à Bicêtre, nous avons été frappé par l'abondance des matériaux relatifs à ce point de pathologie nerveuse de l'enfance. L'idiotie myxœdémateuse s'y trouve décrite tout au long dans plus de trente de ces observations, prises avec le remarquable esprit d'investigation qui a toujours caractérisé ce maître.

Réunir tous ces matériaux, puis les condenser en un travail aussi complet que possible, tel est notre but. Aux faits déjà anciens de Morvan, Gilbert-Ballet, Bourneville et Bricon, nous ajouterons les cas parus dans ces quinze dernières années dans les comptes rendus de Bicêtre, plus une observation nouvelle non encore publiée.

Après un court exposé sur la physiologie pathologique du corps thyroïde, nous rechercherons les causes prédisposantes de notre affection, nous en exposerons les lésions anatomo-pathologiques, puis

abordant le chapitre de la symptomatologie, nous nous efforcerons d'établir le type de l'idiot myxœdémateux.

Enfin, dans le chapitre relatif au traitement, nous montrerons comment on peut améliorer ces malades, qui sont, de tous les idiots, sinon les plus curables, du moins ceux chez lesquels on obtient le plus de résultats.

Mais nous ne voulons pas terminer cet avant-propos sans offrir notre témoignage le plus sincère de reconnaissance à M. le Dr Bourneville. Nous sommes heureux, parvenu au terme de nos études médicales, d'avoir pris dans ses travaux le sujet de notre thèse.

Avec une inépuisable bienveillance il a mis à notre disposition cette collection unique au monde où la pathologie des enfants arriérés et idiots est contenue tout entière.

Puisse cet ouvrage être une image fidèle des travaux de celui qui fut pour ses élèves un maître vénéré, et, pour ses malades, un éducateur dévoué, doublé d'un grand clinicien.

HISTORIQUE

Les causes du myxœdème infantile restèrent obscures tant que l'on ignore les fonctions de la glande thyroïde.

La maladie en elle-même resta longtemps inconnue. Déjà les travaux de Charcot et ses élèves, de Morvan en France, de Gull, Ord et Hadden en Angleterre avaient fixé le tableau du myxœdème de l'adulte ; tandis que le myxœdème infantile restait confondu dans le groupe, mal défini, des idioties.

Cependant dès 1849 on retrouve deux observations de Curling, ayant trait à un enfant idiot, ayant présenté tous les symptômes de la cachexie pachydermique et à l'autopsie duquel on ne trouve pas trace de corps thyroïde.

De ces faits il convient de rapprocher deux cas sensiblement analogues signalés par Fagge, en 1870.

C'est en 1880 que parut la première observation de Bourneville. A partir de cette date, cet auteur accumule les faits nouveaux que l'on retrouve dans le mémoire de son élève Bricon paru en 1885.

La pathogénie elle-même de l'affection ne tarda pas à s'élucider.

Dès 1889, les travaux de Reverdin, puis de Kocher, jettent un nouveau jour sur la physiologie du corps thyroïde. Bientôt tout le monde s'accorde pour attribuer le myxœdème à une insuffisance de la fonction thyroïdienne. Bourneville, remarquant, d'une part, la ressemblance du tableau clinique du myxœdème de l'enfant avec celui de l'adulte et, d'autre part, l'absence du corps thyroïde constatée à l'autopsie, rattache définitivement la cachexie pachydermique de certains idiots au groupe des affections produites par l'insuffisance où la dégénérescence thyroïdienne.

Les recherches ultérieures publiées en 1889, 1894, 1895 et 1896 fixent définitivement l'anatomie pathologique et l'évolution clinique de la maladie.

Enfin, en 1903 paraît une observation remarquable portant sur douze années consécutives, où la maladie se trouve tout entière décrite dans un de ses types les plus purs.

Toutes ces recherches ayant établi l'origine glandulaire bien nette de la maladie, on vit bientôt qu'elle était curable et qu'elle relevait du nouveau traitement imaginé par Brown-Séquard, l'opothérapie.

Le traitement thyroïdien du myxœdème infantile, entrevu dès 1889 par le Dr Armand de Saint-Gilles, fut appliqué pour la première fois en greffe par Lannelongue, en 1890. Puis viennent les essais de Walther, Battincourt, Horsley qui suivent la publication

des recherches physiologiques du professeur Schiff, d'abord, puis du Dr Eiselsberg.

En 1891, le Dr Murrey publie la première observation de guérison du myxœdème, puis viennent les tentatives de Bouchard, en 1892. Enfin Bourneville, soumettant ses malades au traitement thyroïdien prolongé, publia les premiers résultats en 1894-1895 et montra trois malades à la Société médicale des hôpitaux dans la séance du 17 janvier 1896.

Dans la discussion qui eut lieu à ce sujet Beclère, Bourneville, Fernel, Hayem, Rendu prirent tour à tour la parole et mirent au point la question du traitement thyroïden.

PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE

La physiologie pathologique du myxœdème infantile marche de pair avec celle de la glande thyroïde. Il est impossible de les séparer. Aussi, avant de rechercher le mode de production de cette maladie, croyons-nous bon de rappeler en un bref exposé l'état des connaissances actuelles sur les fonctions du corps thyroïde.

Il est aujourd'hui bien établi qu'à la région antérieure du cou et à l'orifice supérieur du thorax se trouve une série de glandes vasculaires sanguines, dont l'ensemble forme le système thyroïdien. Celui-ci occupe un espace triangulaire limité en haut par le bord inférieur de l'os hyoïde, en bas par la convexité de la crosse aortique, latéralement par les artères carotides.

Des éléments contenus dans l'aire de ce triangle le plus volumineux, connu sous le nom de corps thyroïde, occupe les faces antéro-latérales de la trachée, qu'il embrasse en croissant. C'est un organe formé d'un stroma conjonctif, dont les cloisons circonserivent autant de logettes, tapissées d'un épithélium

cubique et pleines d'une substance visqueuse, colloïdale.

La même constitution s'observe dans les glandules thyroïdes accessoires que l'on retrouve au-dessus et au-dessous de la glande principale. Quant aux parathyroïdes, l'une interne, l'autre externe, elles se présentent à l'examen histologique sous forme de lobes pleins et sont encore assez mal connues.

Tous ces organes sont autant de glandes vasculaires sanguines, glandes à sécrétion interne comme l'ont montré les travaux de Brown-Séguar.

A Reverdin puis à Kocher, revient l'honneur d'avoir les premiers élucidé le rôle du système thyroïdien dans l'économie. Nous passerons rapidement sur les accidents précoces qu'ils observèrent à la suite de la thyroïdectomie totale. Les accidents tardifs avec leur allure chronique, sont de beaucoup les plus intéressants à notre point de vue particulier.

Ils consistent essentiellement, en une inaptitude au travail de plus en plus marquée, en une lourdeur croissante de l'esprit ; puis surviennent un alanguissement général, une maladresse marquée même dans l'accomplissement des mouvements les plus simples et les plus familiers.

A cette paresse musculaire font suite les troubles trophiques : Les téguments s'épaississent, la face devient boursouflée, les lèvres grosses ; les plis s'effacent la figure prend l'aspect inerte d'un masque.

Sur le corps on constate le développement d'un œdème dur, presque ligneux, ne se déprimant jamais en godet sous le doigt. Les poils, les cheveux deviennent rares et tombent, les extrémités sont froides, violacées.

Et déjà ces auteurs remarquèrent qu'à la suite de l'extirpation du corps thyroïde chez l'enfant, ces troubles étaient de beaucoup plus marqués, se compliquant encore de l'arrêt du développement.

En résumé des faits observés par Reverdin et Kocher, il semblait résulter que l'ablation du corps thyroïde supprimait une des causes du fonctionnement normal du système nerveux.

Ces notions cliniques furent complétées et confirmées par les physiologistes. Sans vouloir entrer dans des détails qui nous écarteraient de notre sujet, rappelons rapidement les expériences de Schiff, de Seymon, de Horsley, qui parvinrent à reproduire sur l'animal des accidents semblables.

Le rôle de suppléance des thyroïdes accessoires fut établi par Gley. Enfin Schiff vint clore la discussion d'une façon positive, en montrant que les accidents produits chez un chien ethyroïdé s'arrêtaient par suite de la greffe d'un lobule thyroïdien.

La fonction thyroïdienne était donc démontrée d'une façon indéniable, puisque l'ablation du corps thyroïde était suivie de mort et que les accidents étaient empêchés par la greffe, ou l'injection d'extrait thyroïdien.

L'analogie des accidents opératoires ou expéri-

mentaux avec ceux de la cachexie pachydermique s'imposait dès ce moment. Nul n'avait pu auparavant donner la cause du myxœdème.

Cependant Gull, en 1874, était déjà disposé à considérer le myxœdème comme un état pathologique voisin du crétinisme des goitreux, en se basant sur l'habitus général et l'apathie spéciale que l'on observe dans les deux cas. Mais cette opinion était tombée dans l'oubli. Plus tard, Ord avait essayé d'expliquer tous les symptômes nerveux, par la suppression ou la diminution des excitations périphériques, due elle-même à l'encapuchonnement des extrémités nerveuses par le tissu muqueux qui en amortit toutes les impressions.

Actuellement, tout le monde s'accorde à admettre que la cachexie strumiprive provient d'un fonctionnement défectueux de la glande thyroïde ; soit que celle-ci élabore par sécrétion interne une substance utile, indispensable au bon fonctionnement des centres nerveux, ou bien qu'à l'état normal elle ait une action empêchante sur certaines substances toxiques, produites dans l'économie, substances qui peuvent exercer leurs effets nocifs après annihilation de la glande.

Le myxœdème infantile reconnaît également les mêmes causes. Cependant, il y a entre lui et le myxœdème de l'adulte, toute la différence qui existe entre une affection acquise et une malformation congénitale.

Chez l'adulte, en effet, c'est une affection surve-

nant sur un sujet sain ; ayant une allure lente et progressive que l'on a pu diviser en trois étapes : Infiltration du tissu cellulaire, asthénie musculaire et paresse intellectuelle, enfin cachexie pachydermique. La marche en est longue, car il est bien rare que la glande soit insuffisante dans sa totalité et ne soit pas, partiellement au moins, suppléée par ses parathyroïdes.

Au contraire, chez l'enfant, nous observons un seul fait brutal : l'absence congénitale de la glande. De là résulte une affection qui reste la même du premier au dernier jour de la maladie. Ici, pas d'obnubilation intellectuelle, mais une torpeur cérébrale absolue ; pas d'évolution par étapes, mais des troubles invariables des fonctions de nutrition et de relation. L'état physique et intellectuel reste à peu près où il en était au moment où l'individu a été frappé. C'est, dit Brissaud, « un condamné à l'enfance à perpétuité ».

« Si, dit Bourneville, dans le myxœdème de l'adulte et le myxœdème opératoire, on n'observe pas de symptômes physiques et intellectuels aussi accusés que ceux qu'offrent les idiots myxœdémateux, c'est que la lésion pathologique ou l'opération chirurgicale interviennent alors que le corps s'est développé, que les circonvolutions cérébrales ont atteint leur volume normal et leur conformation régulière. »

Au contraire, la première enfance, c'est le stade de la vie où l'activité de l'organisme atteint son maxi-

mum. Le cerveau se creuse en ses ciconvolutions ; le faisceau pyramidal achève son développement, incomplet pendant la vie fœtale ; les muscles s'essaient aux différents mouvements. Au niveau des os la congestion est intense autour des cartilages de conjugaison. Le foie, la rate, la moelle osseuse exercent simultanément leur fonction hématopoïétique.

C'est à ce moment que se fait particulièrement sentir l'action de la glande thyroïde. On sait, en effet, depuis les travaux de Huschke, que la thyroïde se rapetisse après la naissance. Il a constaté, en effet, qu'elle représentait la $1/400$ partie du corps chez le nouveau-né, la $1/1100$ partie chez l'enfant de trois semaines, la $1/1800$ partie seulement chez le sujet adulte. C'est, en effet, le moment où la glande, jusqu'alors formée de cordons pleins commence à se creuser de vacuoles où apparaît la mucine, et commence à agir par ses produits de sécrétion sur l'organisme en voie de formation.

Le fait dominant dans l'idiotie myxœdémateuse est donc l'absence de la glande thyroïde. C'est à lui qu'on doit rattacher non seulement l'idiotie, mais encore les modifications de la voix, les manifestations scrofuleuses, les déformations rachitiques, la persistance de la fontanelle antérieure, le nanisme.

En ce qui concerne la peau et le tissu cellulo-adipeux, cette absence se manifeste par la présence de la mucine à l'intérieur des téguments, par une diminution de la fonction sudorale, un état de mollesse

spécial et une hypertrophie du tissu adipeux surtout dans certaines régions.

En résumé, l'idiotie crétinoïde d'autrefois rentre donc bien dans le cadre des affections myxœdémateuses. C'est, avant tout, une affection congénitale, due à l'absence du corps thyroïde.

Quelles sont maintenant les lésions cérébrales, viscérales et osseuses que l'on observe au cours du myxœdème infantile ? Cette étude fera l'objet du chapitre suivant.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Ce qui domine l'étude anatomo-pathologique, c'est la constatation de l'absence congénitale de la glande thyroïde.

Aussi l'examen du cou doit-il être pratiqué de parti pris, contrairement à l'habitude qu'on avait de laisser cette région complètement de côté dans les autopsies. C'est en recherchant minutieusement cet organe glandulaire que Bourneville a pu établir d'une façon définitive la pathogénie du myxœdème infantile.

Nous n'insisterons pas sur les lésions banales ayant amené la mort des sujets : congestion pulmonaire avec ou sans bronchite, néphrite interstitielle, tuberculose pulmonaire.

Les lésions proprement dites du myxœdème infantile portent : sur le cerveau, le squelette, les téguments.

Le cerveau dans la grande majorité des faits présente l'aspect fœtal : circonvolutions à peine tracées, ayant un aspect gélatiniforme. Mais, à part ce symptôme, l'on peut dire qu'il n'y a aucune altération absolument constante. Cependant dans un certain

nombre d'observations, on a pu constater une diminution de volume des circonvolutions de la face externe du lobe frontal. Parfois, il n'existe qu'un seul pli de passage entre la première et la deuxième frontales.

La scissure de Rolando était tantôt très creusée, tantôt à peine indiquée ; on n'a pas relevé de lésions dans les autres circonvolutions.

Le poids du cerveau se rapproche sensiblement de la moyenne ordinaire, oscillant entre 1.100 et 1.250 grammes.

Les méninges se laissent tantôt décoller, tantôt elles sont épaisses et adhérentes du fait d'une méningo-encéphalite coexistante.

Macroscopiquement la moelle présente peu d'altérations intéressantes.

L'étude microscopique a donné des résultats très divers aux différents auteurs. L'examen doit porter sur différentes régions de l'écorce cérébrale. Dans la préparation des coupes on utilisera de préférence, soit la méthode de Weigert-Pal, soit celle de Nissl, de Marchi, ou bien encore on aura recours à l'emploi combiné de ces différents procédés.

L'examen des méninges montre, en général, quelques lésions inflammatoires diffuses, mais jamais très intenses. Les trois membranes peuvent avoir été touchées, mais le plus souvent il n'y a que l'arachnoïde et la pie-mère qui soient atteintes et cela d'une manière sensiblement égale.

Les foyers principaux de cette méningite sont

tantôt à la base, au niveau du chiasma des nerfs optiques, tantôt il siègent à la convexité aux alentours du lobule paracentral.

C'est en général une méningite qui ne présente pas de végétations volumineuses ni les louches denses qui se voient toujours dans les cas de méningites franchement scléreuses. Notons cependant que certains auteurs ont signalé l'existence de travées sclérosées cloisonnant les espaces sous-arachnoïdiens.

La congestion est généralement intense, les capillaires sont distendus, les artérioles et les veinules offrent un épaississement marqué, surtout au niveau des tuniques moyenne et externe. Dans l'observation de D..., publiée dans ce travail, on pouvait suivre les néoformations vasculaires dans toute l'écorce sous-jacente jusqu'à une certaine profondeur.

Les *coupes faites* dans la substance cérébrale montrent toute une série de lésions, ayant leur maximum d'intensité au niveau du lobule paracentral. Ce qui frappe c'est la diminution du nombre des cellules qui se disposent en petits amas, ou en chaînettes courtes.

Un autre caractère consiste dans l'analogie que toutes ces cellules affectent entre elles. Dès lors il devient extrêmement difficile de distinguer les différentes couches les unes des autres. De plus, tous ces éléments sont diminués de volume, comme atrophiés, ne dépassant guère les dimensions des petites cellules pyramidales et encore, dit Cl. Philippe,

« beaucoup de ces dernières ressemblent plutôt à des neuroblastes ».

Enfin dans les couches profondes on ne retrouve que fort peu de cellules pyramidales grandes et moyennes.

A un fort grossissement, les prolongements cylindriques et protoplasmiques apparaissent grêles, peu nombreux, difficiles à suivre. Les noyaux sont petits, faiblement teintés.

Ces lésions ne sont pas partout aussi accentuées, et ça et là on rencontre des cellules ayant conservé leur disposition normale.

En résumé, le microscope révèle un état de dysgénésie évident du cerveau, dont toutes les couches contiennent moins de cellules qu'à l'état normal.

Le même phénomène s'observe à l'examen des fibres nerveuses : elles sont diminuées de volume et de quantité, mais dans aucun cas cependant on n'a pu signaler leur disparition totale.

Quant à la névroglie, à part un léger épaississement sous-pie-mérien, elle ne présente pas d'altérations bien spéciales.

Au niveau de la moelle, quelques lésions assez peu nettes ont été reconnues sur les cornes antérieures.

Enfin, s'il faut en croire Hadden, on observerait dans certains cas, des lésions du sympathique dont nous n'avons cependant pu retrouver aucune description dans les différentes observations que nous avons parcourues.

Quant aux nerfs périphériques, Ropp a trouvé dans les troncs nerveux et les ramifications nerveuses des muscles, des modifications assez importantes : épaissement des parois vasculaires, élargissement des espaces lymphatiques qui contiennent des cellules vésiculeuses, œdématisées et des cellules fusiformes. Pour Renaut cependant, ces modifications sont loin d'être pathognomoniques, puisqu'on a pu les observer dans d'autres affections.

L'examen du squelette confirme les renseignements fournis par la simple inspection du malade. Ce qui frappe chez les myxœdémateux congénitaux c'est un arrêt de développement du système osseux. De là résulte le nanisme relaté par tous les auteurs.

Seule, la tête conserve son volume normal, mais elle présente des malformations. Le plus souvent on observe :

1° Une augmentation des diamètres antéro-postérieurs ou transversaux du crâne ;

2° Le plus souvent un amoindrissement du diamètre vertical.

De là résulte un aplatissement de la boîte crânienne dû, le plus souvent, à un abaissement de la base, tellement marqué parfois que le conduit auditif et le bord antérieur du trou occipital se trouvent sur le même plan.

L'augmentation du diamètre antérieur, part en avant de la bosse pariétale moyenne. Celle-ci est, en général, absente, donnant ainsi au crâne un aspect infantile. Or, en dépit de l'absence de cette saillie, les

mensurations d'avant en arrière sont encore supérieures à celles d'un adulte normal.

Quant au diamètre transversal il a fourni des dimensions variables suivant les cas, tantôt légèrement augmenté, tantôt normal, tantôt au-dessus de la moyenne ce qui était le cas de D...

L'inspection du crâne montre en général, une persistance de toutes les sutures. La présence d'os wormiens a été rencontrée dans un certain nombre de cas, infirmant ainsi la théorie qui attribue ces productions à un excès d'ossification. Parfois même on constate un défaut d'ossification du crâne; les fontanelles persistent même chez les sujets ayant succombé à un âge assez avancé. Les portions non ossifiées sont remplacées par autant de membranes. La béance des fontanelles persiste avec son maximum de fréquence au niveau du bregma et de la scissure lambdoïde.

La base du crâne, comme nous l'avons déjà dit, est le plus souvent affaissée; cet enfoncement peut se faire soit sur la ligne médiane, plus rarement sur les parties latérales.

D'ordinaire on rencontre une longue rainure s'étendant de l'apophyse orbitaire du frontal jusqu'à la gouttière basilaire. Sur les côtés, au contraire, on n'observe que de faibles dépressions. Ce phénomène serait lié, d'après Bourneville, au développement du cerveau qui se porterait plutôt vers les parties postérieures de la base comme l'indique le front fuyant

des malades, et la saillie toujours marquée de l'occipital.

La face paraît considérablement atrophiée ; elle est pour ainsi dire ramassée sur elle-même. Là encore on voit le diamètre transversal l'emporter sur le vertical.

L'élargissement de la face reconnaît, d'après Bourneville, un double mécanisme. Tout d'abord, à la partie supérieure du massif facial, l'augmentation du diamètre transversal est dû à la non soudure de la suture métopique qui a permis l'écartement des deux parties de l'os frontal sous l'action de la masse encéphalique. A la partie inférieure, l'élargissement résulte de la persistance de l'état infantile provenant de l'arrêt de développement du maxillaire supérieur avec écartement des deux bords intérieurs de l'apophyse montante.

Au niveau du nez on constate l'absence de la saillie normale constituée par l'adossement du bord interne des deux os nasaux. Ainsi se trouve complété cet aplatissement général du crâne et de la face si marqué chez les myxœdémateux.

L'examen des mâchoires a pu montrer une absence complète des arcades alvéolaires qui ont subi un arrêt de développement. Ce phénomène n'avait cependant pas, chez D..., empêché la poussée tardive des dents.

Quant à la mâchoire inférieure, elle s'accommode aux malformations du maxillaire supérieur, suivant cette loi énoncée par Papillault : « La mandibule

est un os qui semble avoir fort peu d'autonomie, nul centre ne s'adapte plus rapidement aux exigences de sa fonction et aux organes qui le touchent de près. »

Les difformités du thorax sont surtout accentuées au niveau de la colonne vertébrale : celle-ci présente des scoliozes de courbure et d'orientation variables, qui, décrites d'abord par Bourneville, ont été étudiées à nouveau par Chipault. Le thorax est en général aplati, le sternum pointant en avant avec parfois une déviation de l'appendice xiphoïde à gauche ou à droite de la ligne médiane.

Le bassin est rétréci et peut affecter une disposition rappelant celle des bassins rachitiques ou xiphotiques. Dans certains cas, on a pu retrouver la persistance d'îlots cartilagineux, en particulier au fond du cotyle, témoignant de la soudure imparfaite de l'os coxal.

Aux membres, le raccourcissement des os longs est la règle. Rien de particulier en général à signaler au niveau de l'humérus et des os de l'avant-bras, sauf quelques coudures. Parfois un léger aplatissement des épiphyses.

Au niveau du fémur, la tête est en général à peine formée, le noyau épiphysaire reste cartilagineux, ce qui explique les incurvations pseudo-rachitiques des os. Il en est de même pour le tibia dont les plateaux interne et externe peuvent affecter chacun une orientation différente.

Microscopiquement, l'examen des cartilages de conjugaison a montré à Hoffmeister, une diminution

de la prolifération cellulaire, l'atrophie et même la destruction partielle des cellules, tandis que la substance fondamentale augmentée d'épaisseur, subit une transformation fibrillaire et que ses cavités se dilatent.

En résumé, de cette étude du squelette dans le myxœdème infantile, il se dégage ce fait particulier : relativement à leur épaisseur, la longueur des os est excessivement faible. Alors qu'il y a eu un retard, on pourrait même dire un arrêt de croissance en longueur, la croissance en largeur n'est quelquefois nullement atteinte. La longueur des os rappelle celle d'un enfant en bas âge, leur volume celui d'un adolescent, voire même d'un adulte. « Cette désharmonie, dit Bourneville, entre les deux modes d'accroissement osseux, l'un par les cartilages de conjugaison, l'autre par le périoste est une caractéristique de l'affection. »

Téguments. — Quant aux téguments, ils sont le siège d'une infiltration gélatineuse. La présence de la mucine dans le tissu cellulaire sous-cutané est bien connue depuis les travaux de Ord en 1875. Elle produit un œdème ferme, presque solide, ne donnant que peu de sérosité à la pression. Au microscope les éléments papulaires blanchâtres, du tissu cellulaire du derme, sont dans un état gélatiniforme. Les espaces interstitiels du tissu sous-cutané sont agrandis et partout les travées cellulaires sont gonflées. Les éléments, pourvus de noyaux, sont très hypertrophiés et les noyaux eux-mêmes plus volumineux que d'habitude.

Pour la plupart des auteurs, il s'agit d'un phénomène régressif, d'un retour du tissu conjonctif à l'état embryonnaire. Mais tel n'est pas l'avis de Virschow qui trouve une prolifération cellulaire si considérable qu'à plusieurs endroits on aperçoit des accumulations de cellules serrées les unes contre les autres, formant ce que cet auteur appelle des *granulomes*.

Il s'agirait donc d'un processus irritatif, analogue à celui que l'on constate dans la phlegmatia alba dolens et dans l'éléphantiasis, ce qui justifierait encore le terme pachydermie employé par Charcot. En outre Sunmervood a constaté un épaississement marqué de la couche adipeuse sous-cutanée. Les vaisseaux du derme ont les parois augmentées, infiltrées de cellules, d'où la diminution de leur lumière. Parfois même on peut constater des lésions typiques d'endartérite oblitérante.

Chimiquement la présence de la mucine dans le tissu cellulaire a été constatée par Ord. De nouvelles recherches pratiquées par Réquier, Yvon et Thabuis, Cornet sont venues préciser ce point. Pour Ord, la peau contiendrait plus de cinquante fois la quantité de mucine trouvée dans une peau saine ou même œdématiée dans les conditions ordinaires. Cependant l'analyse si consciencieuse de Berthoud chez D... ne permet pas à cet auteur de conclure à la présence de mucine ou d'une mucoïde quelconque dans l'échantillon de peau examiné.

Telles sont les caractéristiques anatomo-pathologiques du myxœdème infantile.

Accessoirement on a pu retrouver dans les cas avancés une hypertrophie du ventricule gauche avec néphrite chronique, quelquefois des exsudats, des séreuses et de l'œdème vrai de la peau. Dans la plupart des cas on constate une hypertrophie de la glande pituitaire : ici il ne s'agit pas, comme Roggowitsch l'a montré, d'une hypertrophie du tissu conjonctif, mais bien du tissu glandulaire. Ce fait est facilement explicable depuis que l'on connaît le rôle de suppléance réciproque que jouent l'une vis-à-vis de l'autre l'hypophyse et la glande thyroïde, absente chez les idiots myxœdémateux. Hoffmeister et Stieda ont constaté de plus l'augmentation de poids de l'hypophyse, enfin Souques et Stibling ont signalé la persistance du thymus.

Etudions maintenant les causes de l'idiotie myxœdémateuse.

ETIOLOGIE

Le myxœdème infantile par absence congénitale de la glande thyroïde est une maladie essentiellement sporadique. Nous n'aurons donc pas à relever parmi ses causes prédisposantes l'action de l'eau, des climats, de la race, qui jouent un rôle si important dans la production du myxœdème de l'adulte.

C'est une affection relativement rare, puisque, sur près de cinq mille malades qui se sont succédé en vingt-cinq ans dans le service du Dr Bourneville, on a pu tout au plus n'en signaler qu'une trentaine de cas.

Bien que l'on ne puisse attribuer au sexe de l'individu un rôle bien important, les faits qui ont été publiés témoignent d'une proportion de filles sensiblement supérieure à celle des garçons. Quant à la cause déterminante, elle consiste, comme nous l'avons vu en étudiant la physiologie pathologique, dans l'absence congénitale du corps thyroïde.

Reste à connaître la cause de ce vice de conformation. On n'a pu malheureusement arriver à une solution précise.

Parmi les antécédents héréditaires qu'on a pu in-

criminer signalons la consanguinité, les impressions vives éprouvées par la mère durant la grossesse ; le retard de l'accouchement a été relevé dans trois observations de Bourneville et dans deux observations de Combe de Lausanne.

Beaucoup plus importantes sont à ce point de vue les maladies des parents. Il est curieux de voir que dans aucune observation il ne soit fait mention de la syphilis.

Pour Fletcher Beach et Langdon-Down, l'alcoolisme jouerait un rôle capital ; ces auteurs attribuent même la maladie à l'intoxication alcoolique de l'un ou des deux conjoints lors de la procréation. Cependant, dans les statistiques si rigoureusement dressées de Bourneville, on ne l'a trouvé signalé que dans trois cas et cinq fois seulement dans les vingt-huit observations réunies par Combe.

Il semble que l'action des maladies infectieuses soit celle qui doive le plus souvent s'exercer. La propagation au fœtus d'une infection maternelle est un phénomène bien connu à l'heure actuelle. L'affection la plus fréquemment observée est la tuberculose pulmonaire, tantôt d'un seul parent, tantôt de plusieurs ; elle a été notée sept fois sur vingt-huit cas. Signalons enfin par ordre de décroissance, le rhumatisme, l'érysipèle, la malaria, la grippe.

Enfin, dans les antécédents héréditaires des maladies, il n'est pas rare de retrouver des malformations congénitales des membres, de la face, etc. De plus, dans la majorité des familles d'idiots myxœdéma-

teux, on rencontre en grand nombre des névropathes : aliénés, apoplectiques, hystériques migraïneux, etc.

En réalité, on voit que l'étiologie du myxœdème infantile est fort obscure. Peut-être toutes les causes que nous venons d'incriminer peuvent le déterminer par leur action combinée. A notre avis, l'idiot myxœdémateux doit être rangé dans la grande classe des dégénérés nerveux. Cette assertion nous semble d'autant plus probante, que dans une même famille on a pu voir deux enfants atteints d'idiotie avec cachexie pachydermique. Le seul point intéressant étant d'ailleurs d'attribuer la maladie à sa véritable cause, l'absence congénitale de la glande thyroïde. Etudions maintenant par quels symptômes va se manifester l'idiotie myxœdémateuse.

ETUDE CLINIQUE

Le début du myxœdème infantile est assez difficile à préciser. La plupart du temps on ne constate à la naissance rien de très particulier ; l'enfant paraît normal, et il est bien difficile d'affirmer l'existence de son affection congénitale. Dans certains cas cependant, les enfants ont une tête bouffie et sans expression : « On croirait, disait le père d'un enfant, un crapaud avec sa langue qui sort toujours de la bouche. »

En général, tant que dure l'alimentation lactée, les symptômes du myxœdème sont si peu développés et si peu prononcés, qu'ils échappent à l'attention des parents ; mais, même dans ces cas, comme le fait observer Bourneville, un œil un peu exercé peut déjà dans le cours des premières semaines, même des premiers jours, constater certains symptômes de l'idiotie myxœdémateuse. Les premiers de tous ces symptômes sont : l'arrêt de la croissance, la bouffissure de la face et le regard vague, crétinoïde de l'enfant. Quoi qu'il en soit, dès que l'alimentation devient mixte, les symptômes caractéristiques appa-

raissent et deviennent visibles pour un œil un peu attentif.

Dans la description clinique qui va suivre, nous ferons un tableau d'ensemble des symptômes myxœdémateux, puis nous étudierons les différentes étapes de la maladie, ainsi que les modifications présentées par les malades au fur et à mesure qu'ils avancent en âge.

Ce qui frappe à l'examen de tous ces malades, c'est leur extrême ressemblance. « Qui en a vu un, les a vu tous » dit Bourneville. On se trouve en présence d'un ensemble de symptômes qui se montre toujours identiquement le même.

Trois symptômes capitaux caractérisent le myxœdème infantile :

Un arrêt de développement intellectuel : l'idiotie ;

Un arrêt de développement physique : le nanisme ;

Des troubles profonds de la nutrition se traduisant par l'obésité.

Nous allons commencer par l'étude des *troubles intellectuels* :

Presque tous les myxœdémateux infantiles sont idiots. Dans un seul cas rapporté par Bourneville, le malade pouvait être rangé dans la catégorie des imbéciles.

Cet arrêt de l'intelligence peut être quelquefois extrêmement marqué. Dans ces cas, l'enfant n'a même pas l'instinct de la conservation ; sans doute les besoins matériels, la soif, la faim lui, causent une

souffrance qu'il manifeste par des cris inarticulés, mais jamais il n'a l'idée de demander sa nourriture. Même lorsqu'on la place devant lui il ne la réclame pas ; et si on n'avait soin de la lui ingurgiter profondément de manière à amener un réflexe de déglutition, il mourrait de faim. Ces enfants-là respirent et digèrent seulement, leur vie est tout à fait végétative. Ils restent inertes sur une chaise, ne sachant ni marcher, ni se tenir debout, ni même faire le moindre mouvement volontaire : « C'est, dit Combe, le portrait vivant de l'homme-plante de Roesch. »

Il est rare cependant que cette déchéance intellectuelle soit toujours aussi prononcée ; aucun des malades de Bourneville ne présentait les caractères de l'idiotie profonde tels qu'ils se rencontrent dans l'idiotie symptomatique, la méningite, la sclérose, ou dans un arrêt de développement congénital du cerveau. En général, on ne constate pas de tics de grimaces et de balancement, les malades ne grincent pas des dents, ne poussent pas de cris, sont relativement propres et n'ont pas de salacité. On peut arriver à attirer leur attention, développer leur mémoire jusqu'à un certain degré. Enfin, à la suite d'un traitement pédagogique, rationnellement compris, ils apprennent à marcher à peu près seuls, à s'habiller, à se laver. Leur caractère est en général assez calme. Enfin, d'après Bourneville, ils seraient susceptibles d'affection.

Les principaux sentiments sont donc chez eux à l'état d'ébauche. Il en est de même de la compré-

hension, de l'adresse. La plupart du temps les malades dessinent un geste impuissant qu'ils ne peuvent jamais terminer ; ils peuvent revêtir leurs vêtements, mais il leur est impossible de se boutonner, de se laver ; de même ils connaissent le nom des objets qui les environnent mais sont incapables de les désigner.

La voix est enrouée, nasillarde, d'autres fois aiguë, rauque et stridente. La parole est très lente, la prononciation confuse et ce n'est ordinairement qu'en pressant l'enfant de questions ou en lui présentant la friandise attendue qu'on obtient une réponse lente à venir et comme traînée. Le vocabulaire est restreint, parfois même réduit à quelques monosyllabes. Il est rare que les malades fassent des phrases entières, ils prononcent assez bien les mots très courts ; peu souvent ils répètent les phrases, mais seulement le dernier mot qu'on leur dit, assez fréquemment ils ne prononcent que la dernière syllabe ; cependant le plus grand nombre possède quelques mots qu'ils peuvent prononcer correctement.

La mémoire est nulle, les malades sont susceptibles d'apprendre à lire. C'est tout au plus si, après bien des efforts, quelques-uns d'entre eux ont pu arriver à épeler quelques lettres.

L'écriture se réduit le plus souvent à une sorte de gribouillage informe ; l'idiot myxoédémateux est incapable d'écrire un mot entier. Le plus souvent il se contente de dessiner quelques lettres mal formées ; quant aux chiffres on peut leur en faire écrire

mais sans qu'ils se rendent un compte exact de la valeur de ces signes.

Comme nous le verrons au traitement, cette idiotie a pu dans des cas être corrigée dans une certaine mesure. On est arrivé à obtenir chez ces malades une amélioration notable par la médication thyroïdienne.

Le *nanisme* est le symptôme qui frappe surtout dans l'examen physique. La petitesse de la taille est un fait constant dans les différentes observations publiées jusqu'à ce jour. Chez D..., à trente-cinq ans, la taille atteignait à peine 0 m. 915 et chez le « Pacha » de Bicêtre, 0 m. 90 à vingt-deux ans. Cet arrêt de développement porte sur le tronc, mais en particulier sur les membres inférieurs ; le peu de hauteur joint à l'obésité précoce donne à ces malades un aspect infantile.

La tête présente un aspect particulier en raison des malformations que nous avons décrites à l'anatomie pathologique. Elle est, en général, volumineuse en arrière et retirée en avant. Le front est très étroit, déprimé ; il peut y avoir un développement marqué d'une des bosses frontales ; il est en général assez haut mais il est très étroit.

Vu d'arrière on constate une forte saillie de l'écaille occipitale, tantôt médiane, tantôt latérale ; les bosses pariétales sont saillantes et la suture fronto-pariétale facilement accessible au toucher. La palpation des fontanelles permet de constater leur persistance jusqu'à un âge assez avancé.

Le cuir chevelu est tantôt atteint d'une calvitie complète, tantôt présente des touffes de cheveux irrégulièrement disséminées. Les cheveux sont durs, gros, secs, semblables à une crinière. Ils sont surtout abondants en arrière et au niveau des pariétaux, rares au-dessus des bosses frontales. Leur couleur est d'un brun ou d'un blond roux. Ce sont, en un mot, des cheveux d'adultes et leur rareté contraste avec la physionomie enfantine du malade. Dans presque tous les cas, le cuir chevelu était le siège d'une éruption eczémateuse qui résistait aux soins de propreté les plus minutieux.

La physionomie exprime l'apathie, l'hébétude. Le facies est si caractéristique qu'un seul coup d'œil suffit pour en faire le diagnostic. La face est ronde, bouffie, « une vraie pleine lune », a-t-on dit ; elle est de plus absolument dénuée d'expression. La peau qui la recouvre est épaissie et souvent sillonnée de larges plis ; le teint est mat, d'une couleur blanc jaunâtre. Les joues sont flasques, pendantes ; les lèvres sont grosses, renversées et ont une coloration violacée. Tout cet ensemble donne au malade un air vieillot contrastant avec l'apparence fine et cireuse de la peau qui est absolument glabre. Les sourcils sont à peine marqués, les cils rares ; les paupières sont œdématisées, bleuâtres, recouvrant les yeux en partie et les faisant paraître plus petits. Presque chaque matin elles sont collées par suite d'une blépharite ciliaire double.

Le nez est toujours fortement camard comme on

peut le voir à la lecture de toutes les observations. Il reste déprimé à sa racine comme chez la plupart des petits enfants, les narines sont, au contraire, fortement relevées et triangulaires.

La bouche est large, presque toujours béante, il existe un prognathisme bien accusé expliquant la saillie des lèvres. Le menton n'existe pour ainsi dire pas, il est tout à fait déprimé comme s'il avait été aplati horizontalement. La langue est grosse, épaisse et large ; souvent elle a pris un tel développement qu'elle demeure constamment en dehors de la bouche, entretenant une salivation abondante. Les dents sont irrégulièrement implantées, le plus souvent cariées. L'examen permet de reconnaître la permanence des racines de la plupart des dents de lait sous lesquelles on ne trouve que peu de dents permanentes, représentées en général par les deux incisives centrales ; la seconde dentition est toujours extrêmement retardée et le plus souvent n'est représentée que par des débris de racines. Les gencives un peu décollées forment un bourrelet autour des dents et des racines. L'articulation du maxillaire est défectueuse, la mâchoire inférieure est portée un peu en avant ; les dents inférieures rencontrent la racine ou le collet des dents supérieures au lieu de s'adapter à la couronne.

Les oreilles sont en général normales, régulièrement soudées, avec lobule le plus souvent peu développé ; elles s'écartent fortement de la tête par leur partie supérieure. Elles sont tantôt blanchâtres, tan-

tôt violacées, mais toujours épaissies et œdématisées.

Dans son ensemble le visage est hideux ; de face, il apparaît presque carré, de profil, la laideur augmente encore car le prognathisme s'accuse davantage.

Ce qui frappe dans l'expression c'est l'apathie complète, l'immobilité et l'indifférence. Le regard est vague, terne, c'est le regard « crétinoïde » signalé par Bourneville. La mimique est absolument nulle et les rares phrases qui sont comprises n'excitent aucun jeu de physionomie. La joie s'exprime par un sourire grossier et disgracieux. La douleur et souvent une légère contrariété suffisent à provoquer des larmes et des cris. Dans certains cas cependant, sous l'influence du traitement thyroïdien, la face devient plus expressive, le regard s'allume et les sentiments animent d'une façon plus délicate les jeux de physionomie.

Outre le défaut de taille déjà signalé, l'habitus général du tronc et des membres est assez remarquable.

Le cou est gros, court, la tête semble s'enfoncer entre les deux épaules. L'examen le plus attentif pratiqué sur le vivant ne permet pas de découvrir la glande thyroïde. En effet, on sent distinctement le larynx sur la ligne médiane, en plaçant la tête dans l'extension et en déprimant fortement les téguments notablement épaissis à ce niveau. Tout au plus peut-on sentir, d'un côté ou de l'autre, quelques nodules roulant sous le doigt et dont on ne peut préciser la

nature. Des masses pseudo-lipomateuses mal délimitées, parsemées de ganglions légèrement hypertrophiés, s'observent dans le creux sus-claviculaire, dans les aisselles, quelquefois dans d'autres régions.

Le thorax offre également des déformations plus ou moins accentuées. La partie antérieure est proéminente, le sternum faisant un angle aigu, d'amplitude variable, avec la verticale. Les côtes sont saillantes, la base de la poitrine est élargie au niveau des fausses côtes qui sont souvent assez fortement rejetées en arrière.

Vu de dos, on note une convexité accentuée de la région thoracique supérieure, ce qui donne aux malades un aspect voûté.

La colonne vertébrale est fortement déviée. Les scolioses myxœdémateuses, décrites par Bourneville, ont été de nouveau signalées par Chipault à la Société de Pédiatrie de Paris. Pour cet auteur, c'était là un fait exceptionnel, tandis que, d'après Bourneville, ces déviations sont, au contraire, très fréquentes dans le myxœdème. Les scolioses peuvent présenter une double courbure de sens inverse, donnant ainsi à la colonne vertébrale une forme d'*S* italique. Dans ces conditions la région lombaire présente une ensellure très prononcée. De même les deux épaules ne sont pas sur le même plan vertical.

Les parties latérales n'offrent rien de particulier sauf au niveau des aisselles où l'on trouve des mas-

ses adipeuses, mobiles, étalées et molles, que nous avons signalées au cou.

Le ventre est gros, volumineux, mou ; le malade, étant couché il s'affaisse et s'étale ; s'il est debout, il proémine en avant, prenant les types variés de ventre en besace ou en obusier. La peau de l'abdomen est doublée d'une couche de graisse telle qu'elle empêche de sentir les muscles sous-jacents et qu'elle gêne dans l'exploration clinique. Les anneaux inguinaux, ombilical sont distendus, relâchés et laissent passer un et même deux doigts ; aussi les hernies sont-elles fréquentes chez les idiots myxœdémateux, en particulier les pseudo-hernies ombilicales toujours volumineuses et ne contenant jamais d'intestin.

Les organes génitaux sont le siège d'importants troubles trophiques. L'arrêt de développement s'observe plutôt que le vice de formation. La peau est glabre, d'une blancheur cireuse, et présente parfois quelques petites dilatations veineuses. La verge est courte, ayant le plus souvent un diamètre supérieur à sa longueur. Le prépuce est long et du fait de ce phimosis la miction est lente et intermittente. Les testicules sont le plus souvent dans les bourses du volume d'une noisette environ, et remontant facilement à travers le canal inguinal largement ouvert.

Chez la femme, les grandes lèvres sont glabres, œdématisées, souvent le capuchon du clitoris fortement gonflé ressemble à un penis faisant saillie. Les petites lèvres n'acquièrent jamais leurs dimensions

normales ; la puberté ne vient jamais. La barbe fait toujours défaut, il n'y a de poils ni sous les aisselles, ni sur le pubis, sauf parfois sur les grandes lèvres ou les côtés de la verge. Les règles n'apparaissent pas où se suspendent après la première ou la seconde époque menstruelle. Les seins demeurent absolument rudimentaires ou sont peu volumineux. Les appétits sexuels sont nuls ; l'onanisme si commun chez des idiots ordinaires n'a été signalé chez aucun de ces malades.

Les membres supérieurs sont gros, courts, augmentés de volume transversalement, les attaches des épaules sont noueuses et arrondies ; les avant-bras paraissent plus larges que les bras ; les poignets sont épais, recouverts d'une couche de tissus adipeux, qui cache le jeu des tendons extenseurs et fléchisseurs au doigt et à l'œil.

Les mains ont un aspect caractéristique : elles sont larges, tuméfiées, aplaties, violacées et présentent suivant l'expression classique la forme d'une tête de bêche ou sont comparables, comme l'a dit Charcot, aux extrémités d'un pachyderme. Les doigts sont volumineux, en boudin. Si les mouvements volontaires existent, la main et les doigts raidis par le gonflement ont de la peine à se fléchir, à s'étendre et à saisir. Aussi les enfants sont-ils maladroits et ne peuvent que très difficilement accomplir les mouvements délicats et précis. Les ongles sont altérés, mal développés et cassants, souvent atrophiés.

Les membres inférieurs sont transformés en

colonne cylindrique, sans saillies osseuses ni musculaires. Ils présentent encore des incurvations rachitiques variées ; les articulations, en particulier le genou, y sont globuleuses. Le thermomètre dénote souvent un abaissement de la température locale plus marqué d'un côté que de l'autre.

Les pieds présentent un aspect pachydermique ; ils sont déformés, trop larges pour leur longueur, leur face dorsale est œdématiée au point de donner au pied un aspect demi-cylindrique. La voûte plantaire est à peine marquée.

Les orteils sont courts et gonflés, aussi la marche est-elle, en général, impossible. Le malade se porte à peine. D'autre fois il peut faire quelques pas, ou bien il avance difficilement, lourdement, surtout lorsqu'on le tient par la main. La marche s'accompagne toujours d'un balancement latéral très marqué.

Le corps trapu et obèse est recouvert par une peau épaisse, froide, œdématiée, le plus souvent sèche et rugueuse : aux points de frottement, elle peut même être le siège d'une desquamation furfuracée et lamelleuse, donnant à la main la sensation d'une peau de requin. Quelquefois, sur toute l'étendue du tronc elle, est fine, d'un blanc mat, assez résistante au doigt ; elle recouvre une épaisse couche de tissu cellulaire lâche.

Au-devant du thorax, elle est sillonnée de petites veines et de nombreux capillaires. Ainsi que le fait remarquer M. Hadden, la transpiration est insensible et l'excrétion de matière sébacée paraît complète-

ment suspendue. On ne constate guère à la main d'abaissement notable de la température, cependant le thermomètre placé sur la poitrine ou le dos peut descendre de quelques dixièmes de degré.

L'infiltration œdémateuse est une des caractéristiques du myxœdème infantile : c'est un œdème dur, résistant sur lequel la pression du doigt ne laisse pas son empreinte. Les plis que l'on relève à la surface sont profonds, creusant de véritables sillons qui ne s'effacent pas à la distension ; ils sont surtout accusés aux mains et aux pieds. Cette apparence œdémateuse de la peau et du tissu conjonctif sous-cutané est absolument analogue à celle de l'anasarque, mais il ne faut pas oublier qu'il s'agit d'un faux œdème, d'une infiltration gélatineuse qui n'obéit pas aux lois de la pesanteur.

La coloration de ces téguments est variable : blanc cireux, analogue à celle d'un cachectique à la face et au tronc, rouge violacé au nez, aux lèvres et aux extrémités : enfin chemin faisant, nous avons remarqué que l'abaissement de la température locale était surtout marqué en ces points. Du fait de ces altérations trophiques, la peau est souvent le siège d'éruptions diverses : plaques eczémateuses siégeant surtout aux bras et à la racine des cuisses, pityriasis au niveau du tronc.

Comme la peau, les muqueuses sont envahies par la dégénérescence myxœdémateuse : elles sont tuméfiées, pâles et sèches. La muqueuse buccale présente un gonflement marqué qui s'étend au palais et au

pharynx ; la langue elle-même est tuméfiée, d'où il résulte une gêne considérable pour la parole : l'enfant parle comme s'il avait de la bouillie dans la bouche. L'œdème de la glotte explique la raucité et le timbre spécial de la voix. L'œsophage même, quelquefois l'estomac, souvent le rectum, présentent un état analogue, ce qui explique fort bien la dyspepsie et la constipation opiniâtre que l'on constate dans toutes les formes du myxœdème de l'enfant.

Les *signes fonctionnels* comme les symptômes physiques, se ressentent de ce ralentissement général de la nutrition.

On relève relativement peu de troubles de la sensibilité générale. Cependant elle est toujours légèrement émoussée : le chatouillement n'est le plus souvent pas perçu. La cryesthésie est très marquée. Quant aux sensibilités spéciales, la vue et l'ouïe elles sont peu atteintes : mais la vision est fréquemment gênée du fait de la blépharite et de la conjonctivite souvent observées chez ces malades. Le goût est presque toujours intact : les idiots ne sont pas malpropres ils écartent les saletés qu'ils peuvent rencontrer dans leur assiette.

L'étude des réflexes a montré peu de modifications intéressantes à noter.

La respiration est difficile et gênée, les malades sont essoufflés, haletants au moindre effort. Le nombre des mouvements respiratoires est accru d'une façon marquée. L'inspiration est courte, l'expiration

saccadée, parfois sifflante. La nuit le malade dort la bouche ouverte respirant difficilement.

Les battements du cœur sont étouffés et accélérés, le pouls petit, rapide et dépressible. L'examen au sphymomanomètre décèle un abaissement notable de la pression artérielle.

L'examen du sang a fourni d'intéressants résultats à Vaquez. Le nombre des globules rouges peut varier dans d'assez fortes proportions, tantôt augmenté, tantôt, au contraire, considérablement diminué, phénomène toujours en rapport avec la stase sanguine locale. En général on observe plutôt une diminution des hématies, un des premiers résultats du traitement thyroïdien étant d'en relever le nombre.

L'analyse qualitative montre aussi une tendance à l'abaissement du taux de l'hémoglobine.

De plus Krœplin a signalé l'augmentation du diamètre globulaire. Chez un malade ce diamètre atteignait $8 \mu 24$, chez un autre $8 \mu 10$. Cette augmentation ne tient pas à la concentration du sang car elle diminue, lorsque le chiffre des globules rouges augmente sous l'effet du traitement, elle ne tient pas non plus à une surcharge anormale en hémoglobine puisque le contraire a toujours été constaté. Le fait signalé par Krœplin paraît donc avoir une signification réelle et constante jusqu'à présent parmi les altérations observées par les auteurs dans le sang des myxœdémateux.

Vaquez a d'autre part, attiré l'attention sur la pré-

sence de globules rouges à noyaux dans le sang de ces malades. L'examen de nombreuses préparations sèches lui a permis de retrouver plusieurs de ces éléments qui, comme on le sait, ne se rencontrent jamais ou pour ainsi dire jamais dans le sang après la naissance.

En dehors de l'anémie extrême où ils sont rares, de la leucémie où ils peuvent être très abondants, on n'en connaît guère d'autres exemples ; le fait a donc une réelle valeur. Ajoutons qu'après le traitement thyroïdien il a été impossible à Vaquez de retrouver ces globules rouges nucléés dans le sang des malades.

Peu importantes, au contraire, sont les modifications des globules blancs. La leucocytose constatée par Mendel n'a pas été aperçue par Vaquez. Dans certains cas on a pu constater de légères variations dans le nombre des éosinophiles. Toutefois, comme le fait remarquer Vaquez, il serait téméraire de tirer des conclusions définitives bien que certains faits, tels que l'augmentation du diamètre des globules et la présence des hématies nucléées puissent être considérés comme définitivement acquis.

Nous passerons rapidement sur l'étude de la digestion. Elle s'effectue d'ordinaire d'une façon assez régulière : les troubles que l'on peut constater de ce côté, s'ils sont constants, sont d'ordinaire légers. L'appétit est très modéré, souvent les malades ont de la répugnance pour la viande. La mastication est toujours insuffisante du fait du mauvais état de

la dentition. Les digestions sont en général lentes et pénibles. Il y a une tendance marquée à la somnolence après les repas. Les selles sont rares, la constipation étant un fait d'ailleurs signalé par tous les auteurs. La défécation se fait par débâcles survenant tous les quatre ou cinq jours. On a signalé parfois des diarrhées dans l'intervalle des accès de constipation. Cette dernière tient sous sa dépendance la production d'hémorroïdes en général volumineuses pour des malades aussi peu âgés.

Les *échanges de l'organisme* sont plutôt ralentis ; cependant, d'après Bourneville, dans la majorité des cas, la sécrétion urinaire et la miction seraient normales. Les anciens auteurs avaient, au contraire, insisté sur la diminution du taux de l'urée et l'abaissement du coefficient urinaire. La réaction de ces urines est en général légèrement acide. L'analyse y révèle l'existence d'urates, de phosphates ammoniaco-magnésiens ; l'examen le plus minutieux n'y décèle jamais d'albumine sauf dans les cas de maladies intercurrentes.

La sécrétion sudorale est, au contraire, toujours imparfaite. Les myxœdémateux ne suent jamais même au moment des plus fortes chaleurs ; c'est ce qui contribue à donner à leurs téguments la consistance rude et sèche dont nous avons parlé plus haut.

La *température* a toujours une tendance à descendre au-dessous de la normale ; parfois on constate

une véritable hypothermie, surtout si le malade souffre ou se trouve fatigué.

Même au cours des différentes maladies infectieuses le thermomètre marque rarement plus de 38 degrés ou 38°5 au maximum. Normalement la température évolue entre 35°8 et 36°2. Ces malades se plaignent d'ailleurs toujours du froid, recherchant le feu en hiver, le soleil en été. Leurs mains, leurs pieds, leur nez sont toujours glacés. Il est probable que cette diminution de chaleur animale tire son origine de la diminution des échanges organiques. Comme les vertébrés à sang-froid l'idiot myxœdémateux use peu ses tissus.

Un fait remarquable à signaler est la chute brusque de la température dans les moments qui précèdent et suivent le décès. Chez le malade dont nous publions l'histoire complète le thermomètre marquait 34 degrés un quart d'heure après la mort et 15 degrés dix heures après, c'est-à-dire trois degrés au-dessous de la température de la salle.

Tel est le tableau de l'idiotie myxœdémateuse. On peut dire, en résumé, que l'absence congénitale de la glande thyroïde se traduit par un arrêt de développement complet de l'organisme. Les idiots myxœdémateux sont des êtres arrêtés dans leur développement physique et moral et l'on peut dire avec le professeur Brissaud « que le myxœdème infantile est une maladie qui n'a pas d'évolution attendu qu'elle ne comporte pas de périodes successives et qu'elle n'aboutit pas à la cachexie. Elle est ce qu'elle

est du premier au dernier jour. La nutrition, considérablement ralentie au moment où elle devrait avoir son maximum d'intensité, suffit à l'entretien d'un être fruste, épais, indolent, passif, sans initiative, presque sans instincts. Le cœur bat, le poumon respire, mais le cerveau reste plongé dans son engourdissement fœtal et rien ne l'en éveillera. »

MARCHE. — DURÉE. — TERMINAISON

Le myxœdème infantile, comme nous venons de le voir, est donc essentiellement chronique, c'est une infirmité de tout le corps plutôt qu'une maladie au véritable sens du mot.

Une fois constituée l'affection poursuit son cours sans passer par une série d'étapes successives comme chez l'adulte ; intelligemment soignés, les malades se portent aussi bien que leur permet leur constitution misérable. Les maladies infectieuses semblent avoir assez peu de prise sur ces organismes ralentis. Mais une fois sérieusement atteints le pronostic devient plus grave. Les maladies les plus souvent observées chez ces malades sont, en bas âge, les convulsions et, plus tard, l'érysipèle, les bronchites, les hémorroïdes et les prolapsus du rectum, ces deux derniers accidents relevant, comme nous l'avons vu, d'une constipation opiniâtre.

Une fois survenu à une certaine taille et à un certain poids, l'idiot myxœdémateux reste fixé dans sa forme. Les analyses minutieuses du Dr Bourneville ne lui ont permis de relever que des différences infimes d'une année à l'autre ; même immobilité en

ce qui concerne le développement intellectuel, l'infantilisme persiste à tous les âges de la vie : à vingt et un ans le « Pacha » de Bicêtre savait à peine parler et se montrait avide de bonbons et de friandises.

Chez le malade dont nous publions le compte rendu détaillé, la taille, de 1890 à 1901, s'est élevée de 0 m. 915 à 1 m. 05 ; encore faut-il attribuer cette croissance assez considérable au traitement thyroïdien auquel fut soumis le malade pendant plusieurs années.

Il en est de même pour la seconde dentition qui ne se produit que très tard vers vingt-deux ou vingt-quatre ans, encore toutes les dents sont-elles cariées avant de s'être complètement formées.

Chez plusieurs malades, on observe une absence totale de puberté : toute leur vie la face reste glabre, il en est de même des aisselles et du pubis. Chez d'autres, au contraire, on voit les moustaches se dessiner à la longue et quelques poils apparaître sur le pénis.

La durée de la vie paraît d'ailleurs devoir être relativement courte dans le myxœdème infantile. Sur 25 cas rapportés par Bourneville il y eut 12 morts : 2 dans la première année, 2 à cinq ans, 1 à sept ans, 1 à quinze ans, 1 à dix-sept ans, 1 à vingt-quatre ans, 1 à cinquante et un ans, 1 à trente-deux, le dernier à trente-quatre ans. Les malades sont le plus souvent emportés rapidement par une maladie infectieuse, aiguë ou chronique : érysipèle, convulsions, néphrite

interstitielle et surtout congestion pulmonaire et bronchopneumonie. Enfin signalons un cas de mort subite produit par une péricardite ayant évolué d'une façon silencieuse.

Le seul point favorable de cette affection est qu'elle est susceptible d'être considérablement améliorée. De toutes les idioties c'est la plus curable, parce que connaissant sa cause d'une façon précise, on peut la **traiter** par une médication vraiment spécifique. Mais avant d'aborder la thérapeutique du myœdème infantile, nous allons passer rapidement en revue les affections variées dont il convient de la différencier.

DIAGNOSTIC

Rien de plus facile en général à reconnaître, que le myxoœdème infantile. Il suffit d'en avoir vu un seul, tant est grande la similitude qu'offrent entre eux ces malades.

Le diagnostic positif se basera sur la triade symptomatique : Idiotie, nanisme, pseudo-œdème généralisé.

Le diagnostic différentiel se fera tout d'abord avec les différentes variétés d'obésité que l'on peut rencontrer chez l'enfant et en particulier avec les masses lipomateuses que l'on peut voir survenir sur le tronc, à la région cervicale, à la racine des membres ; la mollesse de ces masses, leur mobilité extrême sont totalement différentes de la dureté de l'infiltration œdémateuse. De plus les lipomatoses sont séparées par de larges intervalles de peau saine, tandis que l'œdème myxoœdémateux est généralisé.

Le volume de la tête, la largeur des extrémités pourraient un instant faire penser à l'acromégalie. Ces deux affections reconnaissent d'ailleurs une pathogénie semblable : insuffisance ou absence de glande

thyroïde dans un cas, de l'hypophyse dans l'autre. Mais l'acromégalique ne présente pas d'œdème et a une tendance marquée vers le gigantisme, tandis que le nanisme est la caractéristique du myxœdème.

Le gonflement et l'élargissement des membres inférieurs pourrait une minute faire croire à l'éléphantiasis, mais c'est là une affection rare dans l'enfance et exceptionnelle en France. En outre, l'œdème éléphantiasique est souvent unilatéral, ne s'accompagne ni de gonflement abdominal, ni de déformation céphalique.

Il est à peine besoin d'insister sur l'hydropisie cardiaque ou rénale. Les causes de ce phénomène sont des affections organiques bien classées qu'il sera facile de retrouver par un examen minutieux du malade. L'œdème est mou, dépressible, localisé aux membres inférieurs. Dans le myxœdème au contraire, il y a une infiltration généralisée siégeant aussi bien aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs. Parfois, cependant, le diagnostic peut être assez délicat, avec un œdème symptomatique survenant secondairement, on se trouve en présence d'un processus bâtarde, dont il est très difficile de reconnaître la véritable cause.

Chez un enfant en bas âge, ne parlant pas, ne présentant pas un arrêt appréciable de développement, la maladie peut quelquefois en imposer pour le *rachitisme*. Les malformations craniennes y sont également très marquées et l'on a rapporté des cas où le crâne était plagiocéphale ; l'évolution de la

grande fontanelle s'y fait également d'une façon très lente ; le développement des dents y est considérablement retardé ; l'abdomen est gros et aux membres on constate des incurvations et des nouures. Mais les altérations de la face ne sont jamais aussi prononcées dans le rachitisme que dans le myxœdème. En outre, le regard de l'enfant rachitique est vif, brillant, intelligent alors que celui du myxœdémateux est vague, terne, crétinoïde. Au thorax on constate la présence de nodosités en chapelet constantes chez le rachitique, toujours absentes chez le myxœdémateux. Quant aux scoliozes elles ne sont jamais aussi prononcées dans la première de ces deux affections que dans la deuxième. Aux membres l'élargissement avec aspect pachydermique des extrémités caractérise le myxœdème.

Les déviations, les courbures sont plutôt propres au rachitisme où l'on voit les membres inférieurs prendre les dispositions les plus variables. Enfin dans cette dernière maladie on n'observe pas la déformation de la main dite en tête de bêche.

Au niveau du crâne on n'observe pas dans le myxœdème la sensation ramollie, parcheminée que présente le crâne rachitique.

Enfin, sauf ces malformations physiques, le développement intellectuel se fait normalement chez l'enfant rachitique, tandis qu'on ne constate qu'un très long et très incomplet réveil de l'intelligence dans le myxœdème.

L'évolution tranche enfin le diagnostic : des deux

maladies, le rachitisme est susceptible d'amélioration considérable, voire même de guérison ; le myxœdème, au contraire, est très difficilement curable, c'est tout au plus si l'on peut prétendre à un perfectionnement relatif des malades.

Les troubles mentaux pourront être confondus avec ceux qu'on observe dans les différentes variétés d'idiotie, soit idiotie symptomatique d'une méningo-encéphalite, soit idiotie avec porencéphalie, ou pseudo-porencéphalie.

Le tableau de ces affections est cependant loin d'être le même. Toutes les idioties symptomatiques d'une sclérose centrale s'accompagnent de troubles mentaux profonds. Les malades sont incapables de parler, de marcher, il est impossible d'en faire quoi que ce soit en dépit des soins les plus attentifs. Enfin leur tête présente des déformations variables à l'infini pour chaque sujet ; aucun d'entre eux ne se ressemble et il est bien difficile d'en donner un type clinique bien net.

Au contraire chez tous les myxœdémateux, la ressemblance est de règle. En outre, l'état mental de ces malades est différent de celui des autres idiots : « Ils sont, comme le dit Bourneville, sur les frontières de l'imbécillité », leur caractère est doux, ils sont susceptibles d'attachement. Enfin ils parviennent à marcher, à être propre et à prononcer quelques mots. L'un d'eux, même signalé par Bourneville, s'exprimait couramment.

L'arrêt de développement, de règle dans le myxœ-

dème infantile, ne se rencontre jamais dans les autres formes d'idiotie ; ces malades ont un développement normal. Leurs téguments lisses ne présentent jamais des lésions spécifiques. L'œdème généralisé donne au contraire son cachet particulier au myxœdème auquel sont également spéciales les déformations pachydermiques des extrémités. Enfin, alors que la sclérose centrale n'est susceptible d'amélioration ou de guérison par aucun traitement connu, l'opothérapie a fourni de merveilleux résultats dans l'idiotie myxœdémateuse.

Les plus grandes difficultés se rencontrent quand il s'agit de distinguer les idiots myxœdémateux, des crétins. On a longtemps discuté pour savoir si l'on se trouvait en présence de deux maladies différentes ou d'une seule et même entité morbide. On se range actuellement à l'avis de Ferrus qui écrit : « Au point de vue pathologique, les crétins sont tellement distincts des idiots qui se rencontrent au milieu des populations saines, qu'il est indispensable de tracer entre eux une ligne de démarcation et qu'il serait impossible de les confondre dans une classification rigoureusement scientifique ».

Il est tout d'abord une différence considérable entre les deux maladies. Le crétin descend toujours d'un goitreux, comme l'on peut s'en assurer par l'étude de leurs antécédents héréditaires. Si nous consultons nos statistiques, nous verrons que dans un seul cas d'idiotie myxœdémateuse on retrouvait le goitre chez les parents. Comme le dit Bourneville : « Les idiots

myxœdémateux ne proviennent jamais de goitreux, ils n'ont pas de glande thyroïde, partant pas de goitre ».

En outre, la dégénérescence osseuse si marquée chez les idiots myxœdémateux, est exceptionnelle dans le crétinisme, comme on peut s'en rendre compte en parcourant le compte rendu de la Commission Sarde.

Au point de vue de l'évolution, d'après Ferrus, le crétinisme peut être avantageusement modifié par le changement de lieu, de régime, d'habitudes. Ces influences sont sans effet dans l'idiotie myxœdémateuse.

L'examen de la tête montre, chez le crétin, l'absence de tubérosité occipitale qui reste à peu près normale dans le myxœdème.

Dans cette dernière affection, il y a toujours un certain degré de calvitie partielle ; celle-ci ne se produit guère, au contraire, chez les crétins.

Le strabisme fréquent dans cette dernière affection est rare dans la première.

Les pseudo-lipomes des joues, des creux sus-claviculaires, des aisselles, ne se rencontrent jamais dans le crétinisme ; il en est de même de la cachexie pachydermique. En revanche, ils présentent presque toujours un goitre constamment absent dans l'idiotie myxœdémateuse.

Les seins des malades atteintes de myxœdème, sont nuls ou petits ; ils peuvent être volumineux et pendants chez les semi-crétines.

Un certain nombre de phénomènes s'observent dans le crétinisme et qui manquent dans la cachexie myxœdémateuse. On constate de la surdité, de la perversion du goût et de l'odorat et une diminution considérable de la sensibilité générale.

De même, l'habitus général du myxœdémateux est supérieur à celui du crétin qui, en dépit de tout traitement, témoigne toujours d'une voracité très prononcée, est gâteux, sujet à des crises diarrhéiques abondantes.

L'appareil génital, atrophié chez le myxœdémateux, présente des variations plus grandes chez le crétin. Ce dernier tantôt n'éprouve pas de désirs vénériens, tantôt s'il s'agit d'un semi-crétin, on peut constater une exagération marquée du sens génésique, de l'onanisme, un manque total de pudeur.

Après un traitement rationnel, on peut apprendre au myxœdémateux à se lever et à marcher ; le crétin a une inaptitude totale à exécuter le moindre mouvement : il reste toute sa vie dans un état paralytique au semi-paralytique.

De même, chez ces derniers, on constate des accès de stupeur, une tendance au mutisme ; tandis que dans le myxœdème, la voix est aiguë, mais le malade peut arriver à prononcer quelques mots.

Sous le rapport de la durée de la vie, les deux affections évoluent d'une façon semblable, mais il convient de faire remarquer avec Bourneville que cette réduction de la durée de la vie est à peu près la même chez tous les idiots.

Enfin, dernier symptôme différentiel, le crétinisme est une maladie endémique, s'observant dans certaines régions et dépendant de certaines conditions climatiques. Le myxoédème est une affection essentiellement sporadique, de cause encore inconnue, observée dans tous les pays et sous tous les climats.

Les différents diagnostics que nous venons d'énumérer ne se poseront d'ailleurs que rarement à l'esprit. D'ordinaire il est très facile de reconnaître l'idiotie myxoédémateuse et de la rapporter à sa cause, l'absence du corps thyroïde, ce qui permet d'instituer rapidement un traitement rationnel.

TRAITEMENT

Le traitement du myxœdème infantile comprend deux sortes de moyens :

1° Des moyens pédagogiques ;

2° Des moyens médicaux.

I. — *Moyens pédagogiques.* — Nous serons très brefs sur les moyens pédagogiques ; ils constituent le corollaire, en quelque sorte indispensable de l'opothérapie thyroïdienne. Ils embrassent tous les procédés d'éducation des idiots, mis en valeur par Séguin et Bourneville. Ce seront les soins journaliers, un exercice de tous les instants, une surveillance à la fois bienveillante et attentive ; par un sage entraînement on arrivera facilement à obtenir de ces malades une propreté presque irréprochable, une certaine aisance de la marche et de la parole. Enfin, on pourra, si possible, leur donner un enseignement professionnel rudimentaire, destiné surtout à leur donner une occupation qui tienne toujours leur intelligence en éveil.

Le traitement diététique joue également un rôle important dans l'amélioration du myxœdème infantile. Depuis longtemps, Bourneville avait observé que

les symptômes de l'idiotie myxœdémateuse débutent le plus souvent au moment où l'on cesse le régime lacté. Nous avons insisté sur ce fait, que les myxœdémateux éprouvaient une grande répugnance pour la viande ; les expériences de Breisacher sur l'influence de l'alimentation chez les myxœdémateux le prouvent ; tous ces éléments nous permettent de nous orienter quelque peu dans cette question difficile et pourtant si importante. Nous rejeterons donc les aliments dits « fortifiants » comme régime des myxœdémateux ; ce serait là une pratique dangereuse qui aggraverait les symptômes cachectiques et pourrait même causer des accidents. Au contraire, le lait, les laitages, les légumes verts, les fruits sont toujours indiqués, ils sont facilement supportés et exercent une influence favorable sur l'évolution de la maladie. Seul, parmi les viandes, le bouilli sans bouillon peut être donné sans inconvénients.

II. — *Moyens médicaux.* — Nous passerons rapidement sur la liste des médicaments employés autrefois dans le traitement du myxœdème infantile ; c'étaient avant tout les toniques, le quinquina, les antiscrofuleux. Certains auteurs se sont bien trouvés de l'usage de la pilocarpine ; ce remède activant la sudation et par cela même l'élimination du poison myxœdémateux. Schiff avait enfin conseillé de tenir les malades au chaud pour lutter contre l'abaissement de température.

L'organothérapie constitue le traitement fondamental de l'idiotie myxœdémateuse. Nous avons vu,

qu'entrevue par Schiff, elle avait été perfectionnée par les travaux de Bouchard, Murray, Serrano et Bettencourt, Ballet, Brissaud. Aujourd'hui l'emploi de la glande thyroïde ou les substances que l'on en a isolé est d'un usage courant dans la thérapeutique du myxœdème infantile. Il nous faut donc envisager :

1^o Le mode d'administration de la glande thyroïde ;

2^o Les résultats obtenus.

Nous ne parlerons que pour mémoire de la greffe thyroïdienne ; préconisée par Schiff et traitée par Lannelongue, en France, les améliorations obtenues n'ont été que passagères, et les accidents ont reparu dès que s'atrophiait la portion de lobe greffée.

Quant aux injections sous-cutanées de suc thyroïdien, mis en vogue par Murray, elles ont donné quelques succès, les essais comptent aussi de nombreux échecs. Les résultats obtenus dans le service du Dr Bourneville ont été nuls. Enfin les préparations étant essentiellement fermentescibles sont bien difficiles à conserver longtemps à l'état de pureté parfaite.

Le traitement concurremment employé à l'heure actuelle consiste dans l'ingestion de glandes par le tube digestif.

Bourneville utilise actuellement la glande thyroïde fraîche de mouton coupée en petits fragments et donnée dans du bouillon. La dose varie d'un lobe à un demi-lobe. Cette médication est celle qui est de beaucoup la plus satisfaisante, car la glande thy-

roïde fraîche est infiniment plus active que toutes les préparations du même genre.

On peut encore administrer la glande à l'état de poudre sèche, celle-ci formant la base des différentes préparations pharmaceutiques, tels que les pastilles de Burroughs et Welcome de Londres.

Moins active que la glande fraîche, cette thyroïde pulvérisée n'en est pas moins d'un usage très pratique et d'une efficacité indiscutable ; le seul défaut que l'on puisse lui reprocher est sa mauvaise odeur. Enfin elle n'est pas non plus à l'abri de la fermentation.

Le traitement par la glande thyroïde fraîche reste donc le seul réellement avantageux. Signalons toutefois les accidents auxquels il expose. Ceux-ci sont avant tout des accidents cardiaques : le cœur augmente la fréquence de ses battements ; ceux-ci deviennent instables, ce qui se voit bien aussitôt que le malade en traitement passe du décubitus horizontal à la station debout. En un instant de pouls peut s'élever de 100 à 120, à 140 battements par minute. Dans ces conditions on comprend qu'une marche rapide, qu'un brusque effort puisse aboutir à une syncope. Aussi les malades soumis au traitement doivent-ils être traités avec grand soin, et dès qu'il se manifeste des symptômes un peu sérieux, vomissements, parésie, tremblements, tendances lipothymiques, il est urgent de suspendre le médicament pour le reprendre au bout de quelques jours. Dans certains cas on se contentera d'administrer le

médicamment tous les deux jours. Le poids moyen d'un lobe frais étant de 2 grammes, on voit que l'on peut administrer près de 1 gramme de substance glandulaire sans inconvénient, bien que certains auteurs aient prétendu que l'on ne devait jamais dépasser 0 gr. 25.

3^e En dehors de ces quelques inconvénients facilement évitables d'ailleurs, il faut reconnaître que le traitement thyroïdien a donné dans le myxœdème des résultats vraiment surprenants que nous allons énumérer.

Les progrès intellectuels sont les premiers en date et les plus vite appréciables. Le regard devient plus vif, la physionomie s'anime. Les mouvements, autrefois à peine indiqués sont plus forts et plus précis ; l'enfant commence à connaître son entourage, à comprendre ce qu'on lui dit. Puis lentement on voit la parole s'ébaucher, puis s'affirmer, l'enfant commence par prononcer des mots, puis des phrases entières.

La voix subit des modifications remarquables, d'aiguë et criarde elle devient plus basse, mieux timbrée, plus agréable.

La taille présente du fait du traitement un accroissement marqué qui, dans une observation de Bourneville, a pu atteindre près de 11 centimètres en une année.

Le poids a tout d'abord une tendance à diminuer, ce fait est dû à la disparition de l'œdème thyroïdien. Le malade est moins bouffi, moins gros. Ses pieds

et ses mains s'affinent, leurs attaches s'effilent, les doigts deviennent plus souples, les mouvements plus adroits, il est dès lors facile au malade de boutonner ses habits, chose auparavant impossible. Plus tard le poids augmente, mais c'est une augmentation salubre traduisant l'accroissement de volume des masses musculaires.

Au niveau du crâne enfin, les fontanelles jusque-là béantes se rétrécissent et tendent à se souder.

L'appétit devient meilleur, l'enfant peut manger lui-même, se tient proprement.

Enfin l'examen du sang a montré à Vaquez un retour marqué vers la formule normale, tant au point de vue qualitatif que quantitatif.

L'étude des urines dénote une hypertoxité très marquée. Enfin on note une augmentation marquée de la sécrétion sudorale.

Dans certains cas, on a pu assister à une véritable résurrection de ces malades, qui devenaient à vue d'œil des êtres presque normaux.

D'autres fois les résultats ont été moins brillants. Chez le malade dont nous publions l'histoire complète, le traitement thyroïdien avait produit une légère augmentation de la taille avec un réveil assez peu marqué du reste des facultés intellectuelles.

Quoi qu'il en soit, le traitement thyroïdien n'en constitue pas moins la thérapeutique de choix au cours du myxœdème infantile. Une fois l'amélioration définitive obtenue, le traitement d'entretien devra remplacer le traitement curatif. On administrera de

minimes doses de glande au malade. Pour arriver à déterminer cette dose minimum, on recherchera l'état de la température du corps qui doit être de 36°5 à 37°5 « on doit donc, dit Combes, chercher pour chaque cas en particulier la dose de thyroïde nécessaire pour maintenir la chaleur animale ». Une fois l'amélioration obtenue, on fera intervenir alors le traitement pédagogique qui parachèvera les progrès dus à la glande thyroïde, et l'on peut espérer arriver ainsi à transformer en des êtres normaux, des enfants qui autrefois étaient considérés comme des monstruosités pathologiques.

Il ne faudra jamais oublier que du fait de l'absence de sa glande thyroïde, le malade est en imminence de nouveaux accidents, s'il abandonne sa ration d'entretien. Celle-ci devra donc être prise journellement.

De tout ce qui précède, on peut donc dire que, à côté de son intérêt clinique, le myxœdème infantile a ceci de particulier qu'il peut être considérablement amélioré par un traitement bien conduit. C'est de toutes les idioties la seule qui soit réellement curable.

Sexe	Age	Taille	Poids	Autopsie	Nom de l'observateur
Fille	10 ans (?)	63 cent. 1/2	»	Absence de glande thyroïde	Gurling
»	1 an (?)	»	»	Absence de glande thyroïde	»
Garçon	8 ans (?)	76 cent.	25 livres	Absence de glande thyroïde	Hilton Fagge
»	»	78 cent.	11 kil. 530 gr.	»	Fletcher Beach
»	32 ans	1 m. 27	37 kilogr.	»	Bourneville
»	24 ans	0 m. 90	21 kil. 100 gr.	Absence de glande thyroïde	Bourneville
»	16 ans	0 m. 90	17 kilogs	Absence de glande thyroïde	Bouchaud
Fille	»	»	»	»	Charpentier
»	13 ans	»	»	»	Coxwel
»	25 ans	1 m. 05	35 kil. 240 gr.	»	Routh
Garçon	31 ans	»	»	»	Ball
»	»	»	»	?	Delasiauve
Fille	4 ans	»	»	»	Goodhart
»	5 ans	»	»	»	Bourneville
»	27 ans	0 m. 76	»	»	Bourneville
»	»	0 m. 89	»	»	Camuset
»	24 ans	0 m. 86	»	»	Cousot
»	32 ans	»	»	»	Jiméno
Garçon	»	»	»	»	Holt
Garçon	4 ans	0,75 cent. 1/2	»	»	Scieking
Fille	4 ans	0,75 cent.	10 kil. 885 gr.	»	Bourneville
Fille	12 ans	0,72 cent. 1/2	12 kil. 500 gr.	»	Bourneville
Fille	5 ans	»	»	»	Bourneville
Garçon	4 ans	0,72 cent.	11 kilogs	Absence de glande thyroïde	Bourneville
Fille	6 mois	0,56 »	4 kil. 800 gr.	Absence de glande thyroïde	Bourneville
Fille	7 ans	0,70 »	10 kil. 100 gr.	Absence de glande thyroïde	Bourneville
Fille	13 ans	0,89 »	»	»	Bourneville
Garçon	35 ans	0,915 mil.	24 kil. 800 gr.	Absence de glande thyroïde	Bourneville
Garçon	4 ans	0,75 cent.	12 kil. 500 gr.	»	Jaffé et Sænger
Fille	15 ans	0,80 cent.	15 kil.	»	Sklarok

OBSERVATION I

En juillet 1849, le Dr Little, dit Curling, m'invita à examiner une malade, qu'il considérait comme un crétin, à l'asile des idiots de Highgate et d'examiner plusieurs gonflements situés de chaque côté du cou, dont la nature était douteuse, mais que l'on croyait devoir attribuer à une hypertrophie de la glande thyroïde ou des ganglions lymphatiques. L'enfant, âgée de dix ans, était née à Lancashire ; elle était grosse, rabougrie, mesurait deux pieds six pouces (63 centim. 54), son corps était épais, ses membres disproportionnellement larges et longs. Les membres et le dos étaient poilus. La tête était grosse ; les fontanelles n'étaient pas fermées. Le front était plat. L'expression était désagréable et celle d'une idiote. La bouche était large, la langue épaisse et protubérante.

De chaque côté du cou, en dehors des muscles sterno-cléido-mastoïdiens, il existait deux gonflements sensiblement symétriques qui donnaient à la palpation une sensation molle, pâteuse, dépourvue d'élasticité. Des gonflements semblables, mais plus petits et moins difformes existaient en avant des aisselles. On ne constatait aucun gonflement au devant du cou et la glande thyroïde ne pouvait être trouvée à la palpation. L'enfant ne marchait que très peu et ne pouvait aller de

chaise en chaise qu'avec l'assistance d'une autre personne. La parole était nulle, mais l'enfant reconnaissait ses parents et manifestait quelques signes de volonté, elle cherchait à se faire asseoir sur les genoux du médecin résident et s'y aidait elle-même. Durant son séjour à l'asile, elle fut atteinte d'un premier érysipèle ; son intelligence parut plus développée à la suite de cette affection.

Soignée ensuite pour un phlegmon considérable de la cuisse, phlegmon qui suppura fortement durant plusieurs semaines. elle fut de nouveau atteinte après la guérison de la plaie, d'un nouvel érysipèle accompagné de glossite et de stomatite.

Elle mourut dans le marasme six mois après le début de la maladie et environ quinze mois après son entrée à l'asile.

Autopsie (Vingt-quatre heures après le décès, faite par M. Callaway). — Le corps était très émacié.

Les gonflements cervicaux avaient beaucoup diminué de volume ; ils étaient composés de graisse et occupaient le triangle postérieur de chaque côté du cou ; ils s'enfonçaient en bas sous les clavicules, remplissaient les aisselles et pouvaient être suivis jusque sous les muscles sous-scapulaires et vers l'angle inférieur de l'omoplate ; ils n'étaient pas enkystés. La graisse qui les composait paraissait, au microscope, formée de tissu connectif et de cellules adipeuses. Il n'y avait pas la plus légère trace de glande thyroïde.

OBSERVATION II

En 1849, on m'adressa un enfant de six mois pour quelques gonflements anormaux de la région cervicale. Les parents étaient sains ; la mère, âgée de vingt-huit ans, avait eu une

autre enfant. Cette enfant était forte, elle présentait une expression marquée d'idiotie ; la face était large, le front fuyant et la tête petite. La langue large pendait en dehors de la bouche. De chaque côté du cou en dehors des muscles sterno-cléido-mastoïdiens, il existait deux gonflements symétriques, obliques, de forme ovale, durs au toucher et dépourvus d'élasticité. Ils s'étendaient des bords du trapèze au milieu des clavicules. Je fus frappé de la ressemblance de ce cas avec celui du crétin de Highgate. La mère me dit que l'enfant était inhabile à se servir de ses membres inférieurs, qu'elle n'était pas aussi forte que son autre enfant. Elle tomba malade quelque temps après, refusa toute nourriture, et mourut dans les convulsions le 7 décembre 1849.

Autopsie. — Le cerveau ne présentait d'autres anomalies qu'un arrêt de développement des lobes antérieurs.

Malgré un examen très attentif de la région cervicale on ne trouva pas de glande thyroïde, on ne put en découvrir aucune trace. Les gonflements cervicaux consistaient en amas, superficiels et non enkystés, de graisse lâchement unie aux parties environnantes.

OBSERVATION III

Edmond D..., âgé de huit ans, est entré le 26 novembre 1870 à l'hôpital des Enfants-Malades Evelina (Service de M. Fagge) il avait déjà été vu à la consultation externe par le Dr Baxter. Le père et la mère étaient bien portants, sobres, ils menaient une vie régulière, et une enquête sérieuse n'a pu révéler d'excès de boisson soit habituels, soit même occasionnels. Leurs autres enfants étaient bien portants. L'accouchement eut lieu

au forceps. A la naissance, l'enfant était fort ; il perça ses premières dents à deux ans ; il n'essaya de marcher pour la première fois qu'à trois ans et demi. Pendant sa première enfance, on n'observa aucun autre phénomène anormal chez cet enfant. Mais, plus tard, sa mère s'aperçut qu'il voulait toujours s'asseoir où qu'il fût et que, silencieux, il gardait souvent la même position plusieurs heures de suite. La croissance s'arrêta, et la mère prétend qu'il n'a pas grandi depuis deux ans et demi. Actuellement, quoique âgé de huit ans, il a l'apparence d'un enfant de deux à trois ans. Il pèse 25 livres (9 kgr. 75) et mesure 2 pieds 7 pouces $3/4$ (environ 0 m. 76).

Il est tranquille, il s'assied et reste immobile à quelque place qu'on le mette. Il se tient rarement debout de son propre mouvement. Un air de contentement stupide le caractérise généralement ; parfois sa face s'illumine d'un sourire passager. Depuis qu'il est habitué aux choses et aux personnes du service, il sourit toujours dès que l'on fait attention à lui ; il sourit sans motifs si on le lui commande. Il parle un peu et semble ne connaître que quelques mots ; mais il nomme correctement divers objets qu'on lui présente. Il est propre et paraît susceptible d'affection.

La tête est grosse et ronde ; la face large, les yeux sont très écartés ; le nez, à sa naissance, est plat et large, son extrémité est relevée, les ouvertures des narines sont arrondies. La bouche est grande et ordinairement ouverte, mais il n'y a pas d'écoulement de salive. Les lèvres sont épaisses. L'enfant possède toutes ses dents de lait, la langue est de grandeur naturelle.

De chaque côté du cou, juste au-dessus des clavicules, il existe des gonflements mous, mobiles et dépourvus d'élasticité.

Ces masses peuvent être attirées à une certaine distance en bas au-delà des clavicules, elles semblent faire corps avec les tissus sous-cutanés plutôt qu'avec les tissus sous-jacents. Il n'y a aucune prolongation de ces masses vers les aisselles.

Il n'existe pas de goitre ; on ne peut percevoir à la palpation aucune trace de glande thyroïde.

Le thorax est bien conformé. Les membres sont courts et gros ; les tibias, quelque peu courbés, mais on ne constate pas d'épaississements rachitiques et épiphysaires. Les mains et les doigts sont très larges, courts, épais ; il en est de même des pieds et des orteils. La peau, sauf celle de la face, est rugueuse et présente par place des parties dures, de peu de dimension, de couleur brillante, gris brun ; les cheveux et les cils sont longs, noirs et abondants.

OBSERVATION IV

Il s'agissait d'une enfant de quinze ans du poids de 11 kil. 530 (taille 38 pouces, 0 m. 76). Elle était très grasse ; la tête aplatie, était très large latéralement : diamètre longitudinal : 11 pouces (0 m. 23) ; circonférence : 19 pouces (0 m. 40). Les dents étaient régulières et bien conformées. L'enfant ne parlait presque pas ; elle était d'un caractère enjoué, et se livrait avec plaisir à différents amusements.

Envoyée à l'école de l'asile, elle apprit l'alphabet, put épeler quelques mots de trois lettres et écrire deux lettres sous la dictée ; elle additionnait jusqu'à 5, comptait jusqu'à 50, multipliait par 2 jusqu'à 12 ; elle pouvait distinguer trois couleurs. Elle apprit un peu à ourler. Elle possédait donc une certaine intel-

ligence. Elle était propre ; l'appétit et le sommeil étaient bons, elle avait été menstruée deux à trois fois.

A l'autopsie on constata que le trou occipital était plus petit qu'à l'état normal ; il présentait sur ses bords une petite saillie de forme circulaire. La suture sphéno-basilaire était encore cartilagineuse. Le cerveau pesait 34 onces (434 gr. 06). Les circonvolutions étaient très distinctes et grossières mesurant un demi pouce de largeur.

A l'examen histologique d'une circonvolution on ne découvrit ni dégénérescence totale, ni inflammation, les vaisseaux étaient tortueux ; la substance corticale était plus épaisse qu'à l'état normal.

Il n'y avait pas traces de glandes thyroïdes. Les tumeurs graisseuses cervicales n'étaient pas enkystées ; elles se prolongeaient sous les sterno-cléido-mastoïdiens et les clavicules.

OBSERVATION V

(Due à l'obligeance de M. Bourneville).

D... (Jules), né à la Ventic (Pas-de-Calais) le 6 octobre 1865, est entré le 23 février dans mon service à Bicêtre. Ce malade nous a été envoyé par M. le Dr Moizard, médecin de l'hôpital Tenon, qui l'avait reçu dans ses salles, en même temps que sa sœur atteinte d'une pleurésie. C'est elle qui a fourni à notre ancien interne, M. Camecasse, les renseignements suivants sur sa famille.

Antécédents. — Père ouvrier dans une fabrique de toile, sujet à des hémoptysies ; grand, fort, brun, sobre, d'un caractère doux, n'ayant pas d'accidents nerveux. Il est mort en

1873 à l'âge de quarante-cinq ans, d'une hémorragie (probablement une hémoptysie) en deux heures.

Père mort vers quatre-vingts ans. Mère, pas de renseignements. Deux sœurs seulement bien portantes ainsi que leurs enfants (un garçon et trois filles).

Mère morte en 1877 à quarante-quatre ans, d'une maladie d'intestins, journalière à la campagne, sobre, sujette à des maux de tête. Elle était d'une taille moyenne, forte, brune et d'un caractère très doux.

Père et mère. — *Aucun* renseignement. Un frère mort à soixante-dix ans était paralysé. Il avait une bosse dans le dos, consécutive à un effort et serait resté alité pendant douze ans de quarante-six à cinquante-huit ; puis il a pu marcher jusqu'à sa mort. Il avait des idées tristes, croyait toujours qu'il allait mourir, il était sujet à des attaques de nerfs, avec chute, dans lesquelles il se raidissait, se débattait et suivies d'un moment d'hébétude. Parfois il avait une mousse blanche à la bouche. Il s'était marié avec une femme plus âgée que lui de vingt-neuf ans dont il n'a pas eu d'enfants. Pas de sœurs. Aucun autre détail.

Pas de consanguinité (père du Pas-de-Calais, mère de la Manche). Inégalité d'âge d'environ deux ans.

Cinq enfants. — 1^o Garçon, grand, fort intelligent, mort à vingt-sept ans, d'une affection pulmonaire aiguë, probablement de nature tuberculeuse. Il s'était marié et avait eu un enfant mort à deux ou trois mois.

2^o Fille morte à dix ans après quinze jours de maladie consécutive à une peur occasionnée par la vue de la chute de sa sœur dans l'eau. Elle était grande et bien constituée pour son âge.

3^o Fille, — celle qui nous renseigne — âgée de trente-sept

ans d'une taille au-dessus de la moyenne (1m.70), paraissant assez forte, d'une physionomie régulière plutôt agréable. Elle a eu dans son enfance des convulsions ayant laissé un léger strabisme. Elle a eu une fièvre typhoïde à deux ans en même temps que son père et trois de ses frères ou sœurs. Jusqu'à vingt-huit ans elle a travaillé dans les champs, puis pendant trois ou quatre mois, elle a promené son frère dans les foires avec des saltimbanques. Durant ces pérégrinations elle a contracté un rhumatisme articulaire pour lequel elle a été soignée à l'hôpital de Lille.

Ensuite elle s'est placée comme servante dans la même ville jusqu'en 1888, époque où elle a recommencé à exhiber son frère dans les marchés et dans les foires, sous le titre de « Roi des Esquimaux ». Vers le milieu de janvier 1890 elle est tombée malade, est entrée à Tenon vers la fin de ce mois pour une pleurésie avec tuberculose du poulmon gauche. Elle a succombé le 13 février.

4^e Fille, morte à cinq ans, au bout de quinze jours, d'un refroidissement. Elle était grande forte, et intelligente.

5^e *Notre malade*. — Les renseignements que nous possédons sont très vagues. Il a été élevé par sa mère, a marché à dix-huit mois, a été propre de bonne heure, et n'aurait rien présenté de particulier jusqu'à l'âge de trois ans (?). Il causait et jouait comme les autres enfants, dit-on. C'est à partir de trois ans qu'il s'est arrêté dans son développement, et qu'il est devenu gros et bouffi. Il mange presque seul, à condition qu'on lui coupe sa viande. Il a toujours été sujet à la constipation et reste quelquefois six semaines (?) sans aller à la selle. On n'a jamais essayé de lui apprendre à lire. La parole est assez limitée, comme nous le verrons tout à l'heure, ce que sa sœur attribuait à ce

qu'il sait, qu'il prononce mal les mots. Il coud avec une certaine habileté. Il fume la pipe et la cigarette.

Etat actuel (février 1890). — L'aspect général et la physionomie de ce malade, rappellent de la façon la plus complète ceux de tous les autres malades dont nous avons publié l'histoire.

Taille. — 0 m. 915 ; poids : 24 kgr. 800.

Tête. — Elle est ovoïde avec prédominance très accusée de la région occipitale, saillie prononcée des bosses pariétales et retrécissement du front. *La fontanelle antérieure n'est pas entièrement ossifiée* ; on sent très bien à son niveau une dépression de 2 ou 3 centimètres de longueur et d'environ 1 centimètre de largeur. Les *cheveux* sont d'un brun tirant sur le roux, longs, gros, rudes, semblable à une crinière. Ils sont abondants en arrière et au niveau des pariétaux, au contraire rares au-dessus des bosses frontales. Entre les places presque dénudées, il y a un toupet assez fourni. Un peu à droite du vertex les cheveux sont plus clairsemés. Le *cuir chevelu* est le siège d'une éruption eczémateuse (petites croûtes jaunâtres, squames).

Circonférence horizontale maxima. . . . 36 cm. 5

— bi-auriculaire. . . . 33

Distance de l'articulation occipito-atloï-

dienne à la racine du nez 37

Diamètre antéro-postérieur maximum . . . 18 5

— bi-auriculaire : 12

— bi-pariétal 13 6

Le front est droit, assez haut (5 centimètres), mais il est très étroit (9 centimètres) et déprimé latéralement ; les bosses peu saillantes effacées. Les arcades sourcilières sont tout à fait effa-

cées. Les sourcils en forme d'S sont moyennement fournis de poils courts.

Les paupières supérieures et inférieures sont *considérablement bouffies* et ont un reflet bleuâtre, la bouffissure est telle que les yeux sont à peine visibles. La pression des doigts ne laisse pas d'empreinte. L'écartement du bord libre des paupières est de 5 millimètres à droite, un peu moindre à gauche. Les cils sont longs et assez nombreux aux paupières inférieures. Il existe des deux côtés un peu de blépharite ciliaire. Les conjonctives sont saines, les cornées présentent toutes deux une petite taie. Les iris sont bleus.

Le nez est camus, très court et large (25 millimètres de longueur et 4 centimètres de largeur), la racine est écrasée ; les narines sont un peu relevées et triangulaires.

Les *régions malaires* sont saillantes. Les *joues* sont volumineuses, gonflées, lipomateuses, ballotantes.

La *bouche* est assez large (5 centimètres). Les lèvres sont très saillantes ce qui tient à un prognathisme très accentué. Elles sont bleuâtres, très épaisses, l'inférieure plus que l'autre (15 millimètres) ; celle-ci est, en outre, un peu renversée. Le menton n'existe pour ainsi dire pas, il est tout à fait déprimé, comme s'il avait été aplati horizontalement au niveau du bord cutané de la lèvre inférieure.

Dans son ensemble, la *face* est carrée, la moitié droite semble un peu plus développée que la gauche, mais l'asymétrie en tout cas un peu prononcée.

Les *oreilles* sont pâles, assez ourlées et le lobule est distinct, hauteur 55 millimètres, largeur 35 millimètres. Elles sont en outre épaisses, translucides, comme si elles étaient infiltrées. Il s'agit là comme toujours d'un faux-œdème.

Système dentaire. — Mâchoires normalement développées, denture irrégulière, offrant la réunion de presque toutes les anomalies.

Mâchoire supérieure. — *Côté gauche :* *Incisive centrale* permanente, large et complètement évoluée.

Incisive latérale de volume ordinaire déviée par une rotation sur l'axe de dedans en dehors et d'arrière en avant d'environ 45 degrés.

Canines de lait. *Prémolaire* permanente normale à pointes très aiguës. *Première grosse molaire* en cours d'évolution. Un tiers environ de la hauteur normale de la couronne apparaît hors la gencive.

Côté droit. — L'incisive centrale est placée sur un plan légèrement antérieur par rapport à la dent correspondante du côté gauche, elle est large et atteint à peu près sa longueur normale ; malgré cela elle est entièrement recouverte par la muqueuse distendue et laisse voir la dent par transparence comme à travers une membrane mince de caoutchouc fortement étiré et près de se rompre. Cette disposition ne paraît s'accompagner d'aucune douleur (spontanée ou provoquée). L'incisive latérale a subi une déviation égale et symétrique, par rapport à la dent correspondante du côté gauche. *Canine de lait.* Deux *prémolaires* comme du côté gauche. Pas de grosse molaire.

Mâchoire inférieure. — Deux dents antérieures, très écartées, projetées en avant et divergeant en éventail.

Les quatre incisives appartiennent à la seconde dentition, leur volume est normal. *Canines de lait.*

A droite et à gauche après la canine il y a un espace vide. Après cet espace se trouve un tubercule à sommet mousse

d'un jaune sale, fortement et profondément érodé, haut d'un demi-centimètre environ, d'une largeur à peu près égale au collet et affectant très grossièrement la forme conique. Après cet organe un nouvel espace libre qui correspond à l'emplacement de la première grosse molaire permanente.

La seule grosse molaire que l'on trouve à la mâchoire inférieure est située très en arrière et occupe la place de la grosse molaire de treize ans.

Articulation. — Prognathisme inférieur.

Le cou est extrêmement court et gros (o m. 565). En avant sous le doigt on sent très nettement les cartilages du larynx et de la trachée, *il ne paraît pas avoir de glande thyroïde*. Des deux côtés du cou existent *deux masses lipomateuses*, tremblotantes, qui ne laissent pas d'empreinte, de la dimension d'un œuf de poule, s'applatissant par la pression et contribuant encore à faire paraître le cou plus court. On dirait que la tête s'enfonce dans le thorax.

Thorax. — La partie antérieure est proéminente, le sternum faisant un angle aigu de 25 degrés environ avec la verticale. Les côtes sont saillantes, la base de la poitrine est élargie au niveau des fausses côtes qui sont rejetées assez fortement en dehors. En arrière la partie supérieure du thorax forme une convexité très accusée, surtout au voisinage de la colonne dorsale.

La *colonne vertébrale* est sinueuse, la portion dorsale forme une convexité beaucoup plus prononcée que d'habitude, principalement au niveau des deux tiers supérieurs du thorax. Audessous de cette convexité on note une ensellure très marquée. De plus la colonne dorsale décrit une légère convexité à gauche.

Il existe des *masses lipomateuses* sur les parties latérales et inférieures du tronc ainsi que dans le creux axillaire.

Circonférence du thorax au niveau des mamelons. 0 m.665

— de l'abdomen en passant par les plis

des flancs et l'ombilic. . . . 0 m. 740

Le ventre est très volumineux et le paraît davantage quand on regarde le malade de profil. L'ombilic présente une pointe de *hernie* grosse comme la moitié d'une noisette. Le bassin est très étroit par rapport à la partie supérieure du tronc ; les fesses sont régulières, assez fermes, et n'offrent pas de masses lipomateuses analogues à celles que l'on remarque au cou et aux aisselles.

Membres. — Les membres supérieurs et inférieurs sont gros, courts, égaux, empâtés. Les mains bouffies, épaisses ont un aspect œdémateux ; les ongles n'ont rien de particulier ; les jambes présentent une légère concavité en dedans, des deux côtés, mais plus accentuée à gauche. Les pieds ont une apparence pachydermique plus prononcée que celle des mains, ils sont par conséquent très épais ; les orteils sont proportionnellement moins courts que les doigts ; leurs ongles sont réguliers. La voûte plantaire est tout à fait aplatie.

Membres supérieurs

	Droit	Gauche
Circonférence au niveau de l'aisselle....	24	24
— à 10 centimètres au-dessus		
de l'olécrane.....	21	21
Circonférence à 10 centimètres au-dessous.	19	19
— au niveau du poignet. ...	15	15
— — du métacarpe..	18	18

Distance de l'acromion à l'olécranon.....	17 1/2	17 1/2
— de l'olécranon à l'apophyse du cubitus.....	15	15
Distance du cubitus à l'extrémité du médius.....	13	13

Membres inférieurs

	Droit	Gauche
Circonférence au niveau de l'aîne.....	37	37
— à 5 centimètres au-dessus de la rotule	33	33
Circonférence au niveau de la rotule.....	27	27
— à 6 cm. 50 au-dessous....	26 1/2	26 1/2
— au niveau du cou-de-pied (au-dessus des malléoles).....	19	19
Circonférence à la partie moyenne du pied.	20	20
Distance de l'épine iliaque à l'interligne du genou.....	24	24
Distance de cet interligne à la malléole externe.....	20	20
Distance de la malléole externe à l'extrémité de l'orteil médius.....	15	15

Organes génitaux. — Le pénil est glabre, ainsi d'ailleurs que le visage et les aisselles, mais il y a quelques petits poils très courts de chaque côté de la racine de la verge, les bourses sont petites, molles et vides sur leur moitié inférieure, la peau est d'une blancheur cireuse et présente quelques dilatactions veineuses prononcées ; les testicules, de la dimension d'une olive, sont égaux et remontent très facilement dans le canal inguinal. La verge a 49 millimètres de longueur et 63 de circonférence.

Le prépuce est long; son orifice est très étroit, de telle sorte qu'il est impossible de découvrir le gland, aussi la miction se fait-elle lentement et par intermittences; le malade ne se livre pas à l'onanisme. D'une façon générale, la peau est d'une blancheur cireuse, comme translucide en certaines régions, notamment aux oreilles et aux paupières, au pourtour des lèvres, à la partie inférieure des bourses. Elle est assez fine et douce au toucher sur la partie postérieure des joues, sur le cou, sur le ventre. Sur d'autres régions elle est rugueuse et donne au toucher la sensation de l'ichtyose; elle offre de fines squames blanchâtres, notamment au niveau de l'ensellure du dos, du tiers inférieur des jambes, des pieds. Au niveau de ceux-ci les plis sont très accusés comme si la peau avait été macérée par l'application prolongée de cataplasmes. Les mains sont légèrement rouges, mais les pieds sont violacés. Il existe un érythème assez prononcé du pli de l'aîne gauche et des naevi de 2 à 5 millimètres sur les joues, le dos, l'avant-bras droit, etc., une cicatrice de vaccin sur le bras gauche, des dilatations veineuses sur la convexité du dos. On trouve de petites adénites nombreuses de chaque côté du cou et sous les masses lipomateuses des aisselles; il n'y en a pas dans les aines.

D... mange seul, mais avec une grande lenteur; la *mastication* s'effectue assez péniblement. Le foie et la rate sont normaux. Les selles sont rares et le plus souvent il faut le purger. Sous l'influence de la constipation il s'est produit des hémorroïdes de la dimension d'une petite noisette. D... n'est pas vorace; il est très difficile pour la nourriture. Il est friand de poulet, de pruneaux et d'œufs durs.

La *respiration*, à 20, est un peu gênée et accompagnée d'un petit ronflement nasal. Les battements du *cœur* sont réguliers,

un peu lents et sourds ; le pouls radial, est petit, très difficile à sentir.

Les urines ont été examinées à plusieurs reprises ; leur densité est de 1.018, leur réaction faiblement acide ; elles ne ferment ni sucre, ni albumine.

La *sensibilité générale* est normale. D... est très sensible au froid. Sa température rectale a été prise du 12 au 21. Voici les chiffres :

	Matin	Soir		Matin	Soir
12 février	37° 5	37° 1	17 février	37°	37° 4
13 —	37 4	37 2	18 —	37 2	37
14 —	37 5	37 8	19 —	37 2	37 4
15 —	37 6	37 4	20 —	37 2	37 5
16 —	37 2	37 4	21 —	37	37 3

L'ouïe, l'odorat, le goût semblent normaux. La vision paraît bonne, malgré l'existence des taches que nous avons signalées.

La *marche* est très lourde et s'accompagne d'un léger balancement latéral. Les pieds se détachent difficilement du sol. D... est incapable de monter ou de descendre seul un escalier. Le sommeil est paisible.

La *voix* est aigre, rauque, stridente.

La *parole* est très lente, le vocabulaire paraît restreint ; D... ne fait pas de phrase entière ; il prononce assez bien les mots d'une ou deux syllabes, il ne répète pas les phrases, mais seulement le dernier mot : on lui dit : Habillez-moi, il répète seulement, moi ; il dit oui, non, merci, tabac, cigaillette (pour cigarette), almète (pour allumette), pain, vin, nez, cayon (pour crayon), bague. On lui dit : Aimes-tu les cigarettes ? Il répond : oui, mochieu... teur (pour docteur). Il ne pro-

nonce souvent que la dernière syllabe ; teuil pour fauteuil ; mino pour domino ; teille pour bouteille, von pour savon, il dit bien porte, sucre, bâton, etc.

L'intelligence est très peu développée. A cet égard, il est sur la limite de l'imbécillité prononcée et de l'idiotie légère. Il est propre dans sa tenue, mais incapable de s'habiller, de boutonner, de lacer, etc. On essaie de lui faire déboutonner ses bretelles, il n'y parvient pas. Cependant, ainsi que nous l'avons dit déjà, il coud assez bien, il ourle la moitié d'un mouchoir dans sa journée et son point est régulier. Il n'aide en rien pour sa toilette. Il sait le nom de la plupart des objets qui l'environnent. Il ne connaît aucune lettre, fait sur l'ardoise des *n*, des *o*, des *u*, et des *chiffres*. Il distingue le rouge, le bleu, le blanc, le noir.

Si on lui donne un objet qui lui fasse plaisir, par exemple, une cigarette, il sourit ; sur invitation, il fait une révérence en souriant. Sa physionomie hideuse exprime d'ordinaire l'indifférence, même l'hébétude. La laideur est encore plus grande, lorsqu'on l'examine de profil ; son profil rappelle le groin du cochon. D..., reste toute la journée assis sur une chaise auprès du feu, jamais il ne demande à se promener. Parfois il réclame du tabac et fait signe qu'on lui bourre sa pipe. Son appétence pour le tabac est d'ailleurs modérée. Questionné sur ce qu'il faisait avant son entrée à l'hospice, il a eu un mouvement d'impatience, a levé les épaules et tourné le dos. De temps en temps, il regarde ce qui se fait autour de lui, mais le plus souvent, ne s'en préoccupe pas. Son attention est facile à fixer ; il paraît assez affectueux. Il s'est choisi un autre enfant, comme camarade, et n'aime pas que les autres enfants viennent autour de lui. Dès qu'il est habillé, il prend sa chaise et la glisse près du

feu ; il en prend une seconde qu'il place devant lui et sur laquelle il pose son ardoise et ses pipes.

1895. — Traitement thyroïdien

La température rectale du malade prise avec soin à diverses reprises n'a jamais dépassé 37 degrés et a été, en général, au-dessous de ce chiffre. Le poids relevé tous les six mois depuis l'entrée du malade a offert la progression suivante :

1890		1891		1892		1893		1894		1895
janv.	juill.	janv.	juill.	janv.	juill.	janv.	juill.	janv.	juill.	1 ^{er} mai premier jour du traitement
24.800	25	24.900	25	27.200	28	28.100	28.800	28.600	26.700	29

La taille du malade de 1890 à 1895 a subi les modifications indiquées dans le tableau ci-après :

1890		1891		1892		1893		1894		1895
janv.	juill.	janv.	juill.	janv.	juill.	janv.	juill.	janv.	juill.	janvier
0.915	0.915	0.915	0.915	0.915	0.918	0.920	0.930	0.940	0.940	0.940

Le traitement a commencé le 31 mai 1895. Nous avons administré un demi-lobe de *glande thyroïde* du mouton ; coupé en petits fragments, dans du bouillon chaud. Voici un résumé succinct des phénomènes observés.

3 juin. — Les paupières sont un peu dégonflées ; les mouve-

ments sont toujours lents ; la parole, le caractère et la voix n'ont pas changé.

4 juin. — D..., pleure parce qu'il éprouve des douleurs dans le ventre et les reins.

5 juin. — Les douleurs ont disparu. Les paupières sont encore un peu plus dégonflées, le malade maigrit. Nous donnons un lobe.

7 juin. — Amaigrissement notable (2 kgr. 300). Apparition de la fièvre (38°4). Pouls : 100. Battements du cœur, réguliers.

8 juin. — En raison d'un amaigrissement rapide et d'une température de 38 degrés, le malade ne prend qu'un demi-lobe. Rien dans les urines. Pouls : 120.

9 juin. — Tremblement généralisé, sueurs abondantes au visage. Pouls : 120, régulier. Etat lipothymique. Pas de glande

10 juin. — Demi-lobe. Pouls : 120. Vers 2 heures de l'après-midi, tremblement, faiblesse et sueurs. D... marche difficilement. Sueurs dans la nuit. Urines de vingt-quatre heures, 750 grammes.

11 juin. — Pas de glande. Pouls : 120. Haleine fétide, douleur au niveau de l'estomac. Urine, 650 grammes. Le visage est beaucoup moins gonflé, les yeux sont plus ouverts. Erythème des aines dû aux poussées sudorales.

12 juin. — Tremblement de tout le corps, sans sueurs, affaiblissements, persistance des douleurs stomacales. Urine : 500 grammes.

13 juin. — Dans la nuit, vomissements alimentaires. La faiblesse des jambes est moins prononcée. Le médicament est suspendu jusqu'au 5 juillet. L'érythème inguinal a disparu.

14 juin. — Tremblement des jambes qui oblige de maintenir le malade au lit, pour éviter le retour des faiblesses qui le prennent dès qu'il se lève. Douleurs abdominales; diminution des tumeurs graisseuses du cou. Urine : 400 grammes. Potion de Todd et caféine.

15 juin. — Agitation pendant la nuit : le malade s'est levé sur son lit et voulait battre la veilleuse. Ce matin, il ne se rappelle point ce qui s'est passé. Urine : 500 grammes. L'appétit est toujours médiocre et le malade se nourrit surtout de lait.

17 juin. — Le tremblement a diminué, les douleurs ont disparu, la température descend à 37 degrés, le poids n'est plus que de 24 kgr. 100. La peau devient moite. Pouls : 120.

20 juin. — La langue est moins épaisse, la prononciation est meilleure, les lèvres sont moins violacées, la marche qui d'habitude était lente et pesante semble devenir plus rapide.

21 juin. — Le malade assiste au concert des frères Lionnet, et le soir, sans autre cause appréciable, la température s'élève à 38 degrés.

Durant la suspension du traitement, le poids, qui s'était abaissé jusqu'à 24 kgr. 200 est remonté à 25 kgr. 0 50. Les urines se maintiennent aux environs de 500 grammes. Jamais elles n'ont contenu de l'albumine ou du sucre.

5 juillet. — Reprise du traitement (demi-lobe). D... se met en colère, ce qu'on n'avait jamais vu et casse sa pipe, parce que l'infirmier examinait ses poches.

Le pouls est descendu à 60.

6 juillet. — Urines 500 grammes. Pouls 60.

7 juillet. — La température s'élève de nouveau à 37° 6. Urine 1 litre. Pouls 70.

8 juillet. — Pouls 70. T. R. 37° 2. Urines 525 grammes.

9 juillet. — La peau du malade reste toujours moite.

Avant le traitement, chez lui, comme chez les malades de cette catégorie la peau était sèche. Les croûtes du cuir chevelu ont complètement disparu. On observe une desquamation de la peau des mains et des pieds.

D... taquine les infirmiers, par exemple cache leur casquette : jamais on n'avait noté autant de spontanéité. Diarrhée, douleurs du ventre et du dos, affaiblissement des jambes. Pouls 120. Matin T. R. 37° 4. Soir 37° 3.

11 juillet. — Pouls petit, 130 T. R. 37° 4. Urine : hier 750, aujourd'hui 500 grammes.

12 juillet. — La diarrhée a disparu, la faiblesse des jambes est moindre. Pouls 120. Urine 500 grammes.

13 juillet. — Depuis hier soir, coliques, diarrhée, courbature générale. Le malade est affaîssé, n'a pas d'appétit. Urine 500 grammes. Pas de glande. La desquamation de la peau des pieds et des mains continue. Pouls 120. Urine 500 grammes.

14 juillet. — Demi-lobe. Pouls 120. Urine 260 grammes (P).

15 juillet. — Pas de glande. Pouls 120. Urine 500 grammes, la peau est moite.

16 juillet. — Demi-lobe. Pouls 120. Urine 500 grammes, quelques coliques.

17 juillet. — Pas de glande. Pouls 120. Urine 500 grammes. Coliques. Sueurs.

18 juillet. — Depuis hier soir, prolapsus du bourrelet hémorroïde. Pouls 100. Sueurs, faiblesse générale. Urine : 500 grammes. Potion : bismuth, bétol, laudanum.

On supprime la glande thyroïde.

19 juillet. — Le bourrelet hémorroïdaire est réduit et la diarrhée a cessé.

20 juillet. — La physionomie exprime la fatigue. Le poids qui avait augmenté, ainsi que nous l'avons vu, durant la période de suspension du traitement, sans revenir toutefois au chiffre primitif, a notablement diminué depuis la reprise du traitement, car il est descendu à 22 kgr. 500 ; aussi l'amaigrissement est-il évident : non seulement les pseudolipomes ont diminué, mais le ventre est devenu beaucoup moins volumineux : tandis qu'il mesurait 0 m. 74 au niveau de l'ombilic, il ne mesure plus que 0 m. 67. La peau des mains demeure moite et devient souple ; les ongles poussent bien plus rapidement et sont plus brillants. Les mouvements sont plus vifs, la parole est moins lente, le malade est moins engourdi. Pouls 90. Urine 500 grammes.

28 juillet. — Bien que la médication soit suspendue depuis le 18 juillet, le poids a continué à baisser (22 kgr. 300).

Depuis notre communication du 1^{er}-8 août 1895 nous avons repris le traitement à la date du 13 août le malade ayant gagné 500 grammes et la température descendant à 37 degrés et au-dessous, ainsi que cela existait avant tout traitement. Nous lui avons fait prendre un lobe, tous les deux jours, jusqu'à la date du 30 septembre ; les mouvements et la parole sont plus vifs, l'intelligence un peu plus éveillée. D... n'a éprouvé aucun malaise et depuis le 11 septembre sa température n'est jamais descendue au-dessous de 37 degrés. Le poids après avoir diminué du 16 août (22 kgr. 800) jusqu'au 7 septembre (22 kgr. 450) est remonté à 22 kgr. 800 (17 septembre) et s'est maintenu à ce chiffre (28 septembre). Taille : 0 m. 965, soit une augmentation de 25 millimètres alors qu'elle était stationnaire depuis plus d'un an.

Voix. — Nous avons fait examiner le malade au point de vue de la voix par M. Sutter, professeur de chant de notre service. Voici la copie de la note qu'il nous a remise : « Avant le traitement, Jules D... n'avait qu'une étendue très faible, correspondant à 2 degrés ; depuis la dernière observation, l'enfant a gagné 4 degrés.

1896-1902

1896. *Dentition.* — Depuis le dernier examen, aucune modification n'est survenue. La dentition a acquis un développement complet. Les dents permanentes ont achevé leur éruption et il n'y a plus de traces de dents temporaires. Toutes les molaires, sous l'influence de la carie continuent à se désagréger progressivement. Leurs couronnes sont en partie détruites.

1897. — Il n'est survenu durant cette année aucun accident.

Juillet 1898. — *Puberté.* — Le visage, les aisselles et le tronc sont glabres. Quelques poils noirs à la racine des bourses. Phimosis. Verge : longueur, 6 centimètres, circonférence 7 centimètres. Testicules de la grosseur d'un œuf de merle.

1900. *Puberté.* — Les moustaches commencent à se dessiner, les poils du pubis sont un peu plus longs et plus abondants. Verge, longueur 7 centimètres, circonférence 9 centimètres. Même état des testicules, hémorroïdes persistantes.

Mai 1901. — Œdème temporaire des paupières surajouté à leur bouffissure habituelle. Les urines ne renferment ni sucre, ni albumine.

Décembre. — *Puberté.* — Le tiers moyen de la lèvre supé-

rieure est presque glabre ; de chaque côté existe un fin duvet. Rien aux joues ni au menton. Bande de poils très rares à la partie moyenne du pénil. De chaque côté de la verge, quelques poils bruns plus longs, formant une sorte de bouquet. Verge, longueur 7 cent. 1/2, circonférence 8 centimètres. Prépuce un peu long, gland non découvrable, méat un peu étroit. Jamais d'onanisme.

18 février 1902. — A 4 heures de l'après-midi, D... était auprès de la surveillante à l'infirmerie, appuyé à la table, le dos tourné au foyer, selon son habitude. Subitement il devient violacé. Aussitôt on le déshabille, on le couche. Il se jette en arrière, les membres supérieurs, s'allongent et se raidissent ; la respiration devient de plus en plus courte, il meurt en quelques minutes sans prononcer une seule parole.

L'interne de garde, appelé, ne peut que constater le décès. Poids après décès 36 kgr. 200.

Le matin et jusqu'au début des accidents mortels, D... n'avait rien offert de particulier. Il avait déjeuné comme d'ordinaire. A 2 heures il avait fumé une cigarette et mangé des bonbons.

Température après la mort

	Degrés	Temp. de la salle
	—	—
1/4 d'heure après.....	34	
1 heure après.....	30	
2 —	30	
3 —	30	
4 —	29	

5	—		29		
6	—		25		
7	—		22		
8	—		20		
9	—		20		
10	—		18		
11	—		14		
12	—		13		
13	—		13		
14	—		13	Salle	16
15	—		13	Salle	16
16	—		13	Salle	16
18	—		13	Chambre	13
19	—		13	Chambre	13

Le malade est mort avec une hypothermie très accusée. La température du cadavre est descendue à 13 degrés, c'est-à-dire à 3 degrés au-dessous de celle de la salle.

Nous avons constaté plusieurs fois cet abaissement de la température cadavérique au-dessous de la température du milieu ambiant.

19 février. — *Etat de la rigidité cadavérique dix-neuf heures après la mort.* — *Membre supérieur gauche.* — Rigidité moyenne de l'épaule, très légère du coude, très forte du poignet; raideur des doigts qui sont infléchis.

Membre supérieur droit. — Raideur de l'épaule, moindre au coude, raideur du poignet bien moins prononcée qu'à gauche; doigts un peu raides, infléchis. L'index droit est le siège d'une tourniole, phlyctène abaissée avec un peu de pus au-dessous. La partie postérieure et interne des membres supérieurs présente une coloration rouge veineuse.

Membre inférieur gauche. — Rigidité de la hanche, assez prononcée, simple raideur du genou, plus prononcée au cou-de-pied. Orteils souples.

Membre inférieur droit. — Simple raideur de la hanche du genou et du cou-de-pied : doigts souples.

L'ensemble de la peau est jaune, le ventre est ballonné les lèvres sont bleu pâle. Comme on le voit, la rigidité est plus prononcée à droite qu'à gauche ; jusqu'à 8 heures du soir les membres étaient souples. Le cou était rigide.

20 février. — *Membre supérieur gauche.* — Rigidité assez prononcée de l'épaule, très prononcée du coude ; rigidité assez prononcée des articulations métatarso-phalangiennes. Les doigts commencent à être mous.

Membre supérieur droit. — Epaule molle, coude et poignet rigide ainsi que les articulations métatarso-phalangiennes. Les doigts sont un peu raides.

Membre inférieur droit. — Rigidité très prononcée de la hanche et du cou-de-pied. Les orteils sont raides.

Membre inférieur gauche. — Rigidité moyenne de la hanche, plus prononcée au genou et au cou-de-pied ; les orteils sont flasques. La coloration violacée des ecchymoses a plutôt diminué. Le ventre est toujours très gros. Sept heures après l'autopsie on ne note plus aucune rigidité.

	1896		1897		1898		1899		1900		1901		1902	
	janvier	juillet	janvier	juillet	janvier	juillet	janvier	juillet	janv.	juillet	janv.	juill.	janv.	juill.
Poids ...	28 k.	27 k. 200	29 k.	28 k. 500	29 k. 700	30 k.	30 k. 200	33 k.	32 k.	33 k. 500	34 k.	35 k.	35 k. 70	
Taille ...	0 m. 965	0 m. 965	0 m. 965	0 m. 965	0 m. 965	0 m. 97	0 m. 97	0 m. 97	0 m. 97	0 m. 97	0 m. 99	1 m.	1 m. 05	

Autopsie faite le 26 février, quarante et une heure après la mort.

Tête. — *Cuir-chevelu* très épais, adhérent au crâne, offrant une suffusion sanguine assez prononcée sur toute son étendue. Os du crâne : épais ; la coupe est injectée de sang, ainsi que toutes les sutures.

Pas de synostose, *persistance de la suture métopique.*

La *dure-mère* plutôt mince ne présente rien de notable. La glande *pituitaire*, sans exagération de volume est ramollie. La *fosse turcique*, dont le bord supérieur est très saillant, est complètement envahie par le sang. L'*apophyse crista galli* est mince. Quand on a détaché l'encéphale, les fosses temporales se sont remplies de sang noir. On recueille 67 grammes de sang dans les fosses occipitales. Les différentes fosses de la base sont symétriques. Les artères vertébrales, le tronc basilaire, les cérébrales postérieures, les artères cérébelleuses et les artères sylviennes sont distendues par le sang. Les *nerfs olfactifs* sont volumineux surtout à leur extrémité antérieure. Les autres nerfs, les tubercules mamillaires, les pédoncules cérébraux, les artères sont égaux et symétriques

Cerveau. — *Hémisphère droit. Face convexe.* La première circonvolution frontale se termine en arrière par une sorte de fourche ; elle paraît un peu grêle par rapport à la deuxième frontale qui est la plus large et bien plus sinueuse. Sur tout le lobe frontal, il n'y a qu'un pli de passage entre la deuxième et la troisième frontales. La frontale ascendante est volumineuse et assez sinueuse ainsi que la pariétale ascendante.

Le *sillon de Rolando* est très tortueux, sans interruption. Les plis pariétaux, supérieur et inférieur, sont assez volumineux, ainsi que le pli courbe et le lobe occipital. Le pli *courbe*

envoie un pli de passage au lobe occipital qui est assez développé.

Le lobe *temporal* a ses circonvolutions plutôt volumineuses. Les lèvres de la *scissure de Sylvius* sont presque en contact et ne laissent voir que la pointe du lobule de l'insula avec quatre digitations sans compter les trois prolongements qu'envoie en arrière la première circonvolution temporale.

Face interne. — La corne d'Ammon, les circonvolutions de l'hippocampe et temporo-occipitale sont un peu grêles et s'envoient un pli de passage ; la première circonvolution frontale, la circonvolution du corps calleux, le lobule paracentral et le lobe carré, le lobe quadrilatère sont bien développés, le coin est petit. Le corps calleux, le corps strié, la couche optique et le ventricule latéral n'ont rien à noter.

En résumé le cerveau est assez volumineux et lourd. Les circonvolutions sont développées mais n'offrent que de rares plis de passage. Les sillons paraissent d'une profondeur à peu près normale. Il n'y a pas, macroscopiquement, trace de méningo-encéphalite.

Cou. — L'examen le plus attentif ne fait découvrir aucune trace de corps thyroïde. Il n'y a pas trace du thymus.

Thorax. — Les poumons sont normaux. On recueille 50 grammes de liquide dans la plèvre droite et 180 grammes dans la cavité péricardique.

Cœur. — Volumineux ; les cavités et les valvules sont normales.

Le trou de Botal est oblitéré. Le cœur droit est un peu dilaté. Plaque athéromateuse de 2 centimètres sur l'aorte.

Abdomen. — L'estomac, les intestins ne paraissent le siège d'aucune lésion. Le foie est un peu congestionné et il y a des

plaques de péri-hépatite à la face supérieure du lobe droit. Vésicule biliaire, rien. *Rein droit*, hyperémié. *Rein gauche*, lobulé, très congestionné, présentant une série de dépressions circonscrivant quatre ou cinq gros lobes.

Signalons aussi une série de petits kystes, variant d'un pois à une tête d'épingle situés aux limites des zones corticales et pyramidales. Aucune lésion des *capsules surrénales*.

Mesures de la tête	1900-1901 1902
	Janvier
Circonférence horizontale maxima.....	54 cm. 5
Demi-circonférence bi-auriculaire.....	35
Distance de l'articulation occipito-atloïdienne à la racine du nez.....	39
Diamètre antéro-postérieur maximum.....	20
— bi-auriculaire maximum.....	12 » 5
— bi-pariétal maximum.....	14 » 5
— bi-temporal maximum.....	11 » 5
Hauteur médiane du front.....	45

La mort est due à une *syncope* provoquée sans doute par de l'*hydropisie* du *péricarde* qui ne s'était traduite par aucun symptôme, puisque le malade allait et venait comme d'habitude, avait mangé à son ordinaire, ne se plaignant de rien.

Poids des organes

Encéphale.....	1.245 grammes
Hémisphère cérébral droit.....	543 »
Hémisphère cérébral gauche.....	550 »

Cerveau.....	1.093	»
Hémisphère cérébelleux droit.....	67	»
Hémisphère cérébelleux gauche.....	67	»
Bulbe et protubérance.....	18	»
Cervelet et isthme.....	152	»
Moelle épinière.....	non prélevée.	
Corps thyroïde.....	ABSENT	
Thymus.....	pas	
Cœur.....	235	»
Poumon droit.....	230	»
Poumon gauche.....	215	»
Foie.....	1.025	»
Rate.....	100	»
Rein droit.....	125	»
Rein gauche.....	125	»

Etude du squelette de D..., par G.-PAUL BONCOUR

Nous nous sommes attaché à relever un certain nombre de faits qui nous ont paru dignes d'attirer l'attention. Certes, beaucoup d'entre eux ont été signalés, mais on n'a pas toujours essayé d'en indiquer la genèse et d'en préciser le mécanisme.

Les modifications squelettiques consécutives à une affection morbide, obéissent aux lois ordinaires de la mécanique normale. Seulement quand il s'agit d'interpréter les faits, il faut constamment tenir compte de l'influence pathologique qui les exagère ou les transforme. C'est ce que nous avons essayé

de montrer. Pour bien mettre en relief les anomalies, les modifications, les arrêts de développement, nous avons jugé utile d'employer des mensurations exactes. En parcourant certaines descriptions de squelettes de myxœdémateux, on regrette que les auteurs se soient généralement bornés à apprécier à vue d'œil le degré d'atrophie ou d'hypertrophie de telle ou telle partie. D'abord cela n'offre aucune garantie en raison des erreurs qui en découlent indiscutablement ; en second lieu, on ne peut comparer le cas particulier aux moyennes générales ; enfin il n'est pas possible de comparer les divers cas de cette affection entre eux.

C'est dans ce but que nous avons autant que possible mis en regard de nos remarques des mensurations rigoureuses, afin de pouvoir les comparer, lorsque la chose était nécessaire, à des moyennes normales. Nous n'avons pas utilisé toutes les mesures que nous avons recueillies, mais nous les faisons néanmoins figurer dans ce travail, pour permettre aux médecins désireux d'employer une méthode exacte de comparer leurs cas aux nôtres. Ajoutons enfin que la technique employée est celle qu'on enseigne et qu'on applique constamment au laboratoire d'anthropologie de l'Ecole des Hautes Etudes.

Tête. — A première vue deux particularités s'imposent : 1° le grand développement du crâne dans le sens antéro-postérieur ; 2° sa faible hauteur.

Précisons cette particularité par des mesures :

Le diamètre antéro-postérieur maximum est de 186 millimètres ;

Le diamètre antéro-postérieur métopique est de 184 millimètres ;

La courbe partant de l'ophryon pour aboutir à l'inion égale 304 millimètres.

La hauteur totale du crâne est de 103 millimètres.

Cette dernière dimension est considérablement réduite et la vue du dessin stéréographique du crâne indique immédiatement la cause de cette déformation : il existe un abaissement considérable de la base crânienne tel que le trou auditif A correspond exactement au basion B (bord antérieur du trou occipital). Or, sur un crâne normal, ces deux points sont situés à des hauteurs différentes. La hauteur du trou auditif au vertex est chez un individu normal d'environ 126 millimètres (Papillault). Dans notre cas, cette dimension est considérablement réduite et notons qu'elle représente également la hauteur totale du crâne par suite de la particularité que nous avons précédemment indiquée. Nous avons fait remarquer que le crâne a des dimensions considérables dans le sens antéro-postérieur : comparons nos mensurations à celles d'un homme moyen (Papillault) : celui-ci présente un diamètre antéro-postérieur maximum de 184,2 et un diamètre antéro-postérieur métopique de 182,9. Les dimensions du crâne de D... sont donc supérieures.

Le diamètre antéro-postérieur maximum part en avant de la glabelle, dont la saillie est précisément

une cause de son augmentation. Or, chez notre sujet, cette saillie glabellaire fait défaut, ce qui n'empêche pas le diamètre maximum d'être encore supérieur à celui d'adultes normaux et à saillie forte. Remarquons encore que malgré la faible saillie glabellaire, le diamètre métopique est inférieur au diamètre glabellaire. Cette constatation a son intérêt car on voit écrit parfois que les myxœdémateux conservent un front infantile : c'est une erreur tout au moins partielle.

Il y a bien un caractère infantile : l'absence de la glabelle, mais il n'y a pas, comme chez l'enfant, la supériorité de diamètre métopique. Si la glabelle eût été prononcée, il eût existé une inclinaison considérable du front.

Examinons maintenant les dimensions transversales du crâne. Nous mettons entre parenthèses les dimensions correspondantes d'un individu normal. Le crâne de D... présente donc une légère diminution de ses diamètres transversaux. Mais elle est beaucoup moins marquée que celles des dimensions verticales de l'os.

.

Diamètre bilatéral frontal (distance entre le centre des deux bosses frontales).....	63 (63, 5)
Diamètre frontal minimum.....	100 (104, 6)
Diamètre bilatéral-pariétal.....	132 (139, 8)
Diamètre transverse maximum.....	137 (152, 5)
Diamètre bimastoïdien.....	129 (131, 2)

Examen extérieur de la voûte crânienne. — Toutes les sutures persistent y compris la suture méto-

pique. Les sutures coronales sont peu compliquées : les dentelures sont courtes et régulières. Les temporaux ne sont nullement adhérents aux os circonvoisins et il suffirait d'une faible pression pour les détacher. La suture sagittale est plus irrégulière et a des dentelures plus compliquées. La suture lambdoïde est extrêmement compliquée et présente de nombreux os wormiens dont trois sont volumineux.

Au niveau de la suture coronale du côté droit il y a un certain nombre de petits os wormiens. Au voisinage du temporal il y en a deux grands.

Si l'on admettait l'opinion de certains anatomistes qui veulent voir dans les os wormiens un excès d'ossification, leur présence sur ce crâne resterait inexplicable. Mais nous savons, grâce aux travaux de Manouvrier « Variations normales et anomalies des os nasaux » *in* Société d'anthropologie, 1893) et de Papillault « Suture métopique », *id.*, 1896) que les os wormiens sont la preuve que les os normaux ont été, à un moment donné, incapables de remplir leur rôle. Les parties membraneuses ont été peu à peu envahies par l'ossification des centres supplémentaires, qui donnent les os en question.

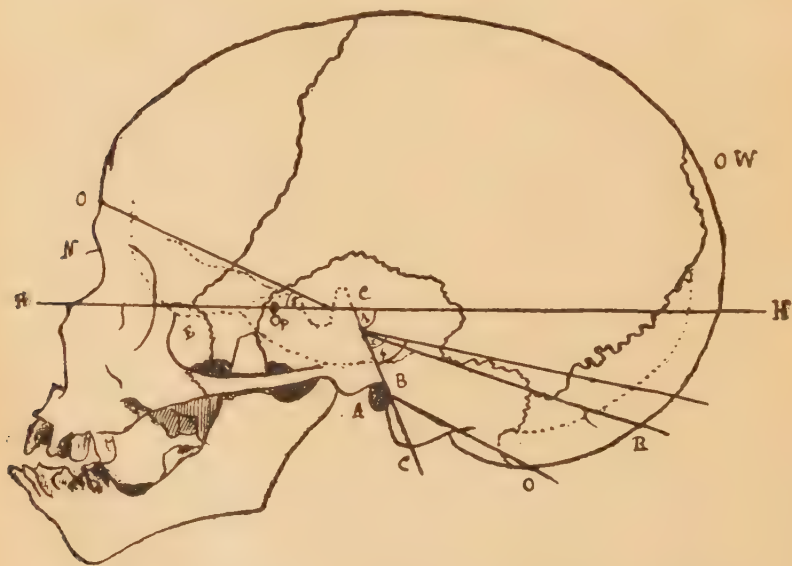
Pour un os cranien cette impossibilité de suffire à la tâche peut provenir d'un manque de pouvoir ostéogénique comme elle peut être engendrée par un excès de pression intracrânienne (hydrocéphalie, volume relativement élevé de l'encéphale) ; le résultat est le même. Dans notre cas particulier il y a

une double raison pour que ces conditions se présentent : le myxœdème s'accompagne d'un trouble considérable du pouvoir ossificateur, et, de plus la boîte crânienne renfermait une masse encéphalique relativement volumineuse puisqu'elle pesait 1.245 grammes. Et n'oublions pas (ce qui est important) que le sujet n'avait qu'un mètre cinq centimètres de taille (1 m. 05) et que son poids égalait 35 kilogrammes.

L'os occipital est légèrement saillant ; il semble l'avoir été davantage lors des premiers examens de Deb... à son arrivée à Bicêtre, car la proéminence du bord supérieur de l'os avait attiré l'attention. La présence des os wormiens situés à ce niveau marquerait assez bien la persistance d'une partie membraneuse qui se serait ossifiée dans la suite à l'aide du processus supplémentaire que nous avons signalé plus haut. Cette saillie est en rapport avec la poussée que la masse encéphalique a fait subir à la base d'une façon générale et naturellement aux parties latérales voisines de cette base. C'est ainsi que le diamètre transverse est situé très bas et se confond presque avec le diamètre bimastoïdien.

Nous serions assez porté à croire que la dépression située en arrière du bregma est due à l'inflexion de la base du crâne combinée avec la persistance anormale de la membrane fontanellaire. La fontanelle antérieure était encore ouverte lorsque Deb... avait vingt ans (voir observation), elle s'est donc obturée fort tard. Mais lorsqu'elle a été envahie par

l'ossification le cerveau avait déprimé la base crânienne et n'exerçait aucune pression contre la paroi supérieure. Celle-ci a d'ailleurs une épaisseur considérable, ce qui semble bien démontrer qu'aucune pression ne s'est opposée à l'ossification : mais dans ces conditions la membrane fontanellaire était déprimée et c'est dans cette situation qu'elle a été envahie par l'ossification. A ce niveau on retrouve d'ailleurs une transparence très nette de la calotte. Telles sont les raisons qui permettent d'émettre cette hypothèse sur la nature de cette déformation.



Base du crâne. — L'affaissement de la base du crâne, méritait d'être mesurée exactement. C'est pourquoi nous avons dessiné, avec l'aide de M. Papilault, professeur à l'Ecole d'Anthropologie, le crâne au stéréographe et mené les lignes qui permettent de

mesurer d'une façon mathématique, l'inclinaison des différentes parties du crâne, par rapport au plan orbitaire, ou par rapport au clivus.

Voici nos valeurs angulaires et en regard celles d'un individu normal :

Angle clivo-horizontal (1).....	63°	70°8
Angle pétro-clivien (2).....	47 5	57
Angle opistho-clivien (3).....	37 5	55
Angle inio-clivien (4).....	58 5	59 5
Angle orbito-horizontal (5).....	157 5	149 9

On voit de suite l'exagération de la plupart de ces angles. En se reportant à la planche ci-contre on en comprendra aisément la signification.

Seul l'angle 5 que forme la paroi supérieure de l'orbite avec l'horizontale HH' est supérieur chez D..., et de fait, en examinant la face endocranienne à ce niveau, on s'aperçoit que l'enfoncement a lieu uniquement sur la ligne médiane, d'où la profondeur des fosses ethmoïdales.

Les parties latérales (face supérieure de la voûte orbitaire) sont peu déprimées. Faut-il attribuer cela à la résistance offerte par l'appareil de la vision ? Ou bien le cerveau s'est-il appuyé de préférence, dans le large intervalle fourni par la paroi supérieure des fosses nasales ? Ou encore, le cerveau s'est-il porté plutôt vers les parties postérieures de la base, comme l'indiquerait le front fuyant du malade et la saillie de l'occipital ? Toutes ces conditions peuvent d'ailleurs coexister.

Endocrâne. — Sur la voûte, on remarque que les sillons destinés à recevoir les arborisations vasculaires, sont extrêmement marqués. La large gouttière destinée à loger le sinus de Breschet est donc particulièrement profonde. Il en est de même des différentes dépressions ou excavations qui remplissent la face interne de la voûte crânienne. La mollesse du tissu osseux a permis aux organes de se mouler aisément sur la surface. Les trous qui traversent les parois sont la plupart du temps (surtout les trous vasculaires) démesurément larges.

Nous avons déjà parlé de la profondeur des fosses ethmoïdales. La lame criblée très large, comme le sont d'ailleurs les fosses nasales, est située à 2 centimètres au-dessous d'un plan s'appuyant sur la face supérieure des fosses orbitaires.

On voit sur la planche cette différence de niveau : *O* représente la voûte orbitaire, *E*, la fosse ethmoïdale. La partie médiane du sphénoïde est également déprimée et forme, avec les petites ailes très relevées à leur partie externe, une concavité supérieure : la partie déclive se continue avec les fosses ethmoïdales.

L'aplatissement de cette partie a pour conséquence un léger aplatissement des trous optiques et une certaine étroitesse de la fente sphénoïdale.

Au niveau de l'étage moyen, on remarque que les trous ovale et petit rond sont confondus.

Les cloisons qui séparent ces trous sont d'abord cartilagineuses, puis ils subissent au fur et à mesure

une transformation osseuse. Chez notre sujet, le retard de l'ossification a laissé persister cet état fœtal. Il existe sur toute la surface endocranienne des éminences et des dépressions, dénotant que l'activité périostée a cependant été suffisante pour produire de l'os, au point où la pression encéphalique ne s'exerçait pas. D'ailleurs le retard de l'ossification est bien moins marqué et même parfois complètement absent dans les points où la croissance était interstitielle. Au niveau des sutures, le retard est plus accusé et surtout avait été très marqué au début, comme l'indiquent des faits de l'observation clinique (persistance de la fontanelle) et les particularités relevées au cours de notre examen (os wormiens).

La suture sphéno-basilaire n'est nullement synostosée : il y a eu à ce niveau un arrêt complet de croissance, aussi la distance du basion à la suture n'est-elle que de 19 millimètres. C'est là la persistance d'un caractère véritablement infantile. Nous retrouverons cette différence entre les deux modes d'ossification encore plus prononcée au niveau des os des membres. Signalons aussi une particularité qui peut dépendre d'un défaut d'ossification : la partie antérieure de l'aphophyse crista galli n'est pas reliée au niveau de sa face à la base postérieure de l'os frontal : il y a un espace vide qui communique directement avec les fosses nasales. A ce niveau, les deux portions du frontal se terminent en forme de V dont la pointe est dirigée en bas.

Les deux portions qui constituent le frontal sont visibles, et leur ligne de réunion sépare en deux parties égales l'angle limité par les branches contiguës des V osseux signalés à l'instant.

Face. — L'atrophie du massif facial est considérable : minceur des apophyses zygomatiques, faible développement de l'os malaire et du maxillaire supérieur, absence des arcades dentaires, tout cela est très marqué. Les quelques mesures suivantes permettent de s'en rendre compte :

Diamètre bi-zygomatique.....	119 millim.
Diamètre bi-malaire.....	97
Hauteur ophryo-alvéolaire.....	64
Distance du nasion à l'alvéole.....	53
Hauteur spino-alvéolaire.....	13
Largeur maxima de l'orifice nasal.....	23
Hauteur maxima de l'orifice nasal.....	25
Largeur interorbitaire.....	27
Largeur des os du nez à leur partie supérieure.	13
Largeur des os du nez minima.....	10
Largeur à leur partie supérieure.....	18
Longueur externe des os nasaux.....	22
Longueur interne.....	15

Nous donnons de suite quelques-unes des dimensions normales de cette même région indiquée par M. Papillault dans son travail sur la suture métopique (Mémoires de la Société d'Anthropologie, 1896).

	Chez les Hommes	
	non métopiques	métopiques
Largeur interorbitaire.....	25,0	27,16
Largeur supérieure des os nasaux.	12,19	12,56
Largeur minima.....	9,24	9,08
Largeur inférieure.....	17,50	16,33
Longueur latérale.....	22,88	23,62
Largeur maxima de l'orifice.....	23,99	23,91

Chez D... on voit immédiatement l'élargissement des diamètres transversaux de la région nasale, malgré la diminution de la hauteur de la région.

En effet, nous avons vu que nos hauteurs étaient 64 millimètres pour la hauteur ophryo-alvéolaire, 53 millimètres, pour la hauteur naso-alvéolaire.

Sur les crânes de Papillault les mêmes dimensions sont :

	Pour les crânes	
	non-métopiques	métopiques
Diamètre ophryo-alvéolaire.....	84,59	85,79
Diamètre naso-alvéolaire.....	68,94	70,05

La cause de cet élargissement est le résultat de deux mécanismes absolument différents, suivant qu'on considère la région supérieure ou la région inférieure de cette partie de la face. La partie supérieure est encore soumise à l'influence de la masse cérébrale, la non-soudure de la suture métopique a donc permis l'écartement des deux parties de l'os frontal

sous l'action de la masse encéphalique et de même que nous avons vu précédemment l'élargissement des fosses ethmoïdales, nous constatons l'élargissement du diamètre inter-orbitaire.

A la partie inférieure l'élargissement de la région ne dépend que de l'arrêt de développement du maxillaire supérieur, l'écartement des deux bords antérieurs de l'apophyse montante n'est qu'un trouble d'évolution, c'est la persistance d'un état infantile.

On a remarqué aussi l'agrandissement des diamètres transversaux des os nasaux. Cela ne veut pas dire que ces os aient réellement des dimensions supérieures. C'est en vertu d'une adaptation particulière que cet élargissement se produit. Réunis par leurs bords internes, les os nasaux forment normalement un angle dièdre ouvert en arrière. Si la partie qu'ils ont à recouvrir s'élargit, leur angle s'ouvre et finalement, toujours réunis par leurs bords internes, ils forment ou peu s'en faut une surface plane.

L'absence de l'angle dont la saillie forme le dos du nez, est la raison de l'aplatissement de la région chez le myxœdémateux. Venant d'indiquer la cause de l'élargissement de l'espace interorbitaire, nous avons ainsi signalé complètement la raison d'être du facies des myxœdémateux, souvent attribué à d'autres motifs par ceux qui ne se donnent pas la peine de mesurer et de comparer.

Ce qui est encore particulier c'est l'absence complète des arcades alvéolaires. Il ne faut pas dire,

comme on le fait parfois, leur disparition, puisque c'est un arrêt de développement.

A première vue, il semblerait que la voûte palatine fût considérablement agrandie transversalement, et antéro-postérieurement, mais c'est l'absence de la saillie alvéolaire qui exagère cette impression.

Largeur de la voûte maxima.....	42 mm.
Largeur minima.....	33
Longueur de la voûte.....	50

La largeur maxima est située à la hauteur de la première molaire ; la largeur minima à la hauteur de la dernière molaire. Ceci indique donc la forme en fer à cheval de l'implantation des dents. Cette absence d'arcades dentaires n'a cependant pas empêché la poussée, tardive il est vrai, des dents (voir observation) ; le fait est d'autant plus curieux qu'on fait souvent remarquer que les arcades sont liées à l'évolution dentaire. Nous voyons un exemple pathologique de leur indépendance.

Les dimensions orbitaires sont les suivantes :

Largeur.....	35 mm.
Hauteur.....	33

Le maxillaire inférieur nous fournit un exemple remarquable d'adaptation mécanique. Tout d'abord voici quelques dimensions :

Largeur bicondylienne.....	130 mm.
Largeur bigoniaque.....	84
Largeur mentonnière.....	43

Hauteur symphysienne.....	27
Hauteur molaire.....	16
Longueur de la branche horizontale.....	63
Longueur de la branche montante.....	49
Largeur.....	23
Angle de la mâchoire.....	138°
La face postérieure de la mâchoire (portion sym-	
physienne) fait avec l'horizontal un angle de....	
	127° »

Chez D..., la mandibule s'est modifiée de façon à se mettre en rapport avec la mâchoire supérieure, et pour cela : 1° elle s'est allongée en exagérant l'ouverture de son angle ; 2° les dents incisives ayant besoin de se mettre en contact avec les incisives supérieures, l'os s'est pour ainsi dire tordu, renversé en avant, de manière que sa face postérieure (à la symphyse) regarde très obliquement en haut et en arrière. L'inclinaison de cette face forme, avec l'horizontale, l'angle que nous avons signalé.

Malgré ses faibles dimensions, cet os s'est adapté à sa fonction masticatrice. C'est la démonstration pathologique de cette loi énoncée par M. Papillault (homme moyen). La mandibule est un os qui semble avoir fort peu d'autonomie, nul autre ne s'adapte plus rapidement aux exigences de sa fonction et aux organes qui le touchent de près.

Thorax. — Le thorax est aplati transversalement, et le sternum est projeté en avant. La courbe des côtes est à peine accentuée. La déformation thoracique est en rapport avec celle de la colonne verté-

brale qu'on a décrite dans l'observation prise durant la vie du sujet. Nous donnons néanmoins quelques mensurations, mais elles ont peu de valeur, puisque les inflexions de la colonne ont disparu : on n'en a pas tenu compte en montant le squelette. Voici quelques mesures des régions thoraciques et vertébrales.

Longueur de la clavicule (en projection).....	94 millim.
Diamètre bi-acromial.....	231
Diamètre postérieur du thorax (maximum....	195
Diamètre transverse (maximum).....	165
Longueur du sternum.....	145
Largeur (à la base) du sternum.....	49 .

Colonne vertébrale. — Segment cervical

Longueur totale.....	91 millim.
Longueur en projection.....	87

Segment dorsal

Longueur totale.....	170 millim.
Longueur en projection.....	160

Segment lombaire

Longueur totale.....	121 millim.
Longueur en projection.....	118

Le bassin présente une petitesse remarquable, on peut en juger par les proportions suivantes :

Largeur maxima du bassin (bord externe des crêtes iliaques).....	161 millim.
Largeur bi-iliaque (épinés antéro-supérieures).....	135
Largeur bi-iliaque inférieure.....	117
Hauteur maximum du bassin (ischions à crête iliaque).....	117
Hauteur du promontoire au-dessus du pubis..	49
Diamètre promonto-pubien.....	54
Diamètre transverse du détroit supérieur	73
Diamètre oblique.....	68

Détroit inférieur

Diamètre sacro-sous-pubien.....	46 millim.
Largeur biischiatique.....	45
Hauteur symphysienne.....	30
Hauteur de la face antérieure du sacrum (en projection).....	72
Diamètre transverse du corps de la troisième vertèbre lombaire.....	36
Hauteur du corps de la première lombaire ...	11

Par la vue du squelette et par l'examen des mesures précédentes, on s'aperçoit qu'on se trouve en face et d'une cage thoracique étroite, d'une colonne lombaire courte et d'un bassin rétréci dans tous les sens : cette disposition explique la saillie abdominale, toujours signalée chez les myxoédémateux ; il y a peut-être de la faiblesse des parois abdominales, mais il y a aussi et surtout un manque de proportions entre les parois osseuses et le développement

du système viscéral. Celles-là servent normalement à supporter et à contenir les viscères, mais si leurs dimensions les rendent insuffisantes, il est tout naturel que la masse contenue fasse saillie en avant, puisque c'est la seule direction où cela lui soit possible.

On relève sur le bassin un certain nombre de points encore cartilagineux, par exemple : les épines iliaques antérieures et inférieures, la cavité cotyloïde est cartilagineuse et incomplètement formée (petite profondeur, absence de sourcil, élargissement par défaut d'ossification). L'épaisseur des os est normale.

Membres. — Tous les cartilages persistent sur les os des membres, depuis leurs racines jusqu'à leurs extrémités ; une légère traction suffit à décoller les épiphyses.

La forme de l'humérus est légèrement modifiée à sa partie supérieure, alors que le reste de l'os a une direction normale, il est légèrement incarné en dedans et en arrière, au voisinage de la tête humérale comme s'il avait cédé sous l'influence d'une pression s'exerçant de haut en bas. La tête humérale peu saillante est déplacée de haut en bas, de façon que le point le plus élevé est l'extrémité supérieure du grand trochanter. Nous n'essaierons pas d'interpréter d'une façon formelle la genèse de cette déformation, mais nous ferons remarquer que les insertions du grand pectoral, du grand rond du deltoïde sont bien marquées avec des rugosités nombreuses et saillantes, et que leur action a pour résultat de presser la tête

humérale contre la face articulaire de l'omoplate.
La gouttière bicépitale manque.

Voici quelques mensurations :

Omoplate

Longueur totale	101 millim.
Largeur totale	62

Humérus

Diamètre vertical de la tête humérale	39 millim.
Diamètre antéro-postérieur	37
Longueur de l'humérus	176
Circonférence minima	50
Largeur bicondylienne	50

Radius

Longueur (sans l'apophyse styloïde)	139 millim.
Longueur du cubitus	154
Circonférence minima du radius	31
Circonférence minima du cubitus	33
Longueur du squelette de la main	123

Fémur

Epaisseur du col	26 millim.
Hauteur	31
Angle du col	110 degrés
Obliquité de la diaphyse	13 millim.
Longueur maximum totale	250
Longueur maximum trochantérienne	249

Longueur totale en position.....	242
Circonférence minima.....	58
Pilastre, diamètre antéro-postérieur.....	19 mm. 5
Pilastre, diamètre transversal.....	17
Largeur bicondylienne.....	71
Platymérie, diamètre antéro-postérieur.....	16
Diamètre transversal.....	23

Tibia

Longueur du tibia (sans la malléole interne).	190 millim.
Circonférence minima.....	52
Diamètre antéro-postérieur au niveau du trou nourricier.....	18
Diamètre transverse.....	20
Longueur totale du pied.....	162

L'extrémité supérieure du fémur est à peine formée: le grand trochanter est très mince et la sphère articulaire est remplacée par une surface uniquement cartilagineuse, le col est très fermé, aussi quand on mesure la longueur de l'os, on constate que la longueur totale se confond presque avec la longueur trochantérienne. Le reste de l'os ne présente pas de déformations susceptibles d'être étudiées. Le pilastre est assez prononcé et il existe un élargissement sous-trochantérien de l'os.

Il y a une déformation très prononcée du plateau tibial, alors que la cavité glénoïde externe regarde en haut, l'interne regarde obliquement en haut, en

dedans et en arrière. Elle est en même temps à un niveau très inférieur par rapport à l'externe.

De cet affaissement il résulte : 1° que la surface articulaire de l'os est elle-même extrêmement oblique ; 2° que la face interne de l'os au voisinage de la partie articulaire présente une incurvation résultant du déplacement et du tassement de la tubérosité interne. Quelle est la cause de cette uéformation ? Il nous est impossible de trouver une explication satisfaisante : On ne voit pas par suite de quel mécanisme le condyle interne du fémur aurait subi une augmentation de volume, tandis que la partie correspondante du tibia aurait subi un effondrement, ou, par suite de quel processus l'extrémité inférieure du fémur restant normale, ainsi que la partie externe de l'extrémité supérieure du tibia, la partie interne de ce dernier os s'est déformée.

Le péroné a-t-il augmenté la solidité de la partie externe ? On ne peut que faire des suppositions.

Une dernière remarque. — De l'étude et de la comparaison de nos chiffres, il se dégage un fait absolument particulier. Relativement à leur épaisseur, la longueur des os est extrêmement faible : alors qu'il y a eu un retard, on pourrait même dire un arrêt de croissance en longueur, la croissance en largeur est beaucoup moindre et quelquefois nullement atteinte. Ces deux croissances ne sont nullement parallèles, puisqu'on a des os dont la longueur rappelle celle d'un enfant en bas âge, mais dont le

volume est celui d'un adolescent, presque d'un adulte.

Cette dystharmonie entre les deux modes d'accroissement osseux, l'un par les cartilages de conjugaison, l'autre par le périoste, est une caractéristique de l'affection. Nous l'avions déjà constatée sur le crâne, nous la retrouvons ici absolument nette.

*Recherche de la mucine dans la peau
d'un myxœdémateux.*

(M. Bertoud, pharmacien en chef de Bicêtre)

On a noté à l'autopsie de certains myxœdémateux, l'existence d'une infiltration gélatineuse du tissu cellulaire sous-cutané, infiltration dont la consistance serait due à une substance mucinoïde. On a de plus constaté, dans certains cas, la présence de mucine dans tous les tissus y compris le sang. Il est donc intéressant de chercher, chaque fois que l'occasion s'en présente à vérifier ces notions, afin de pouvoir établir s'il s'agit là d'un fait général ou non.

A cet effet, un lambeau de peau mesurant environ 270 centimètres carrés a été prélevé à la partie antéro-supérieure gauche du thorax (région sous-claviculaire) ; cette peau glabre est doublée d'un pannicule adipeux abondant dont l'épaisseur varie de 10 à 15 millimètres. Il n'y a pas d'infiltrations gélatineuses du tissu cellulaire sous-cutané, sauf pourtant en deux points éloignés l'un de l'autre où se montrent deux

caillots jaunâtres tremblants de la grosseur d'une lentille. Ces deux caillots n'avaient pas été aperçus lors du détachement du lambeau cutané sur le cadavre, c'est vingt-quatre heures après qu'ils ont été remarqués. Soit qu'ils aient échappé au premier examen, d'ailleurs rapide : soit qu'ils aient apparu postérieurement par suite d'une altération cadavérique.

Voici la marche suivie pour la recherche de la mucine :

La peau proprement dite, débarrassée aussi bien que possible de la graisse sous-jacente, a été hachée et épuisée à l'eau froide à plusieurs reprises. Les diverses macérations, réunies après filtrations, ont été prudemment additionnées d'une petite quantité d'acide acétique, ce qui produisit un précipité blanc immédiat peu abondant qui, reçu sur filtre lavé à l'eau acétifiée, séché et pesé, s'éleva à 0 gr. 032 pour 20 gr. 30 de peau mise en œuvre, soit 0 gr. 157 pour 100 grammes.

D'autre part, le marc de macération fut maintenu baignant dans quantité suffisante d'eau distillée à la température d'ébullition pendant une heure, puis maintenu à l'autoclave vers 105 degrés pendant une autre heure ; la filtration, assez rapide, donna un liquide opalin.

Ce filtrat, augmenté des eaux de lavage qui passèrent très lentement fut traité par l'acide acétique en quantité modérée ; ce qui détermine d'abord un liquide louche laiteux qui, au bout de quelque temps,

se condense en un dépôt floconneux blanc surnagé par un liquide clair. Ce dépôt, après dessiccation, fut trouvé égal à 0 gr. 0675, soit 0 gr. 332 pour 100 grammes de peau.

Ainsi, la macération et la décoction donnent à froid un précipité par l'acide acétique. Or, c'est là un des principaux caractères de la mucine et c'est en la précipitant par l'acide acétique qu'on l'isole généralement : lorsque dans un liquide albumineux cette réaction se produit, on est conduit à soupçonner la présence de mucine. Mais il faut contrôler cette indication en s'adressant à une autre propriété de ce corps, décisive celle-là et qui consiste dans la mise en liberté d'un sucre réducteur lorsqu'on hydrolise vers 100 degrés une solution de mercure par les acides minéraux.

Nous avons donc pratiqué cet essai sur le précipité obtenu par l'acide acétique dans le décocté filtré de 11 gr. 923 de peau hachée, ce précipité lavé a été délayé dans 200 centimètres cubes d'eau acidulée par l'acide sulfurique à raison de 5 o/o et transvasé dans un tube à essai qui a été maintenu au bain-marie bouillant au delà d'une heure. Puis ce liquide a été neutralisé et essayé à la liqueur de Fehling. Celle-ci n'a pas été modifiée, ce qui indique l'absence de sucre réducteur et par suite, de mucine dans le liquide essayé.

La même opération a été pratiquée sur le filtrat obtenu lors de la séparation sur le filtre du précipité déterminé par l'acide acétique dans la macération de

peau hachée. Il se pouvait, en effet, qu'il fut passé en solution des corps voisins de la mucine, sinon la mucine elle-même qui n'est pas toujours facilement rendue insoluble par l'addition d'acide acétique. Le produit d'hydrolyse neutralisé n'a pas réduit la liqueur de Fehling.

Nous ne sommes donc pas, devant ce résultat négatif, autorisé à conclure à la présence en quantité appréciable de la mucine ou d'un mucoïde quelconque dans l'échantillon de peau examinée.

Examen histologique, par CH. PHILIPPE

L'examen histologique a été pratiqué sur plusieurs circonvolutions choisies dans les principales régions de l'écorce cérébrale : par exemple au niveau des lobes, frontal occipital et rolandique (lobule paracentral). Pour le dire dès maintenant, l'emploi combiné des méthodes usuelles (méthode de Weigert-Pal, de Nissl, de Marchi : fuschsine picriquée de Van-Gieson, picro-carmin ammoniacal ; éosine hématoxylique) a permis de relever sur la presque totalité des coupes, les lésions suivantes : méningite, atrophie cellulaire, légère sclérose névroglique des régions superficielles de l'écorce cérébrale.

Méningite. — Cette méningite n'est nulle part très intense, un peu plus marquée au niveau du lobule paracentral que partout ailleurs, il s'agit uniquement de leptoméningite avec participation sensible-

ment égale des deux membranes molles, arachnoïde et pie-mère.

L'évolution fibro-plastique n'est pas très accusée ; ainsi on ne rencontre en aucun point ni les végétations volumineuses ni les couches denses de tissu fibreux qui se voient toujours dans les cas de méningite franchement scléreuse. Chez D... les feuillets extrêmes interne et externe sont simplement plus épais qu'à l'état normal ; toutefois ces feuillets se soudent intimement l'un à l'autre quand ils s'engagent dans les petits sillons de manière à constituer une membrane assez forte. De même les travées intermédiaires très développées sont sclérosées et elles cloisonnent les espaces sous-arachnoïdiens en une infinité de logettes actuellement vides de tout contenu. Surtout le réseau vasculaire est riche quelle que soit la région examinée ; artérioles et veinules ont des parois moyennes et externes assez épaissies souvent, bien que les tuniques internes ne présentent pas de grosses modifications. Ces néo-formations vasculaires peuvent être suivies dans toute l'écorce sous-jacente jusqu'à une certaine profondeur.

Cellules nerveuses. — Les cellules nerveuses ne sont pas intactes. Dans les régions où le processus pathologique paraît bien avoir atteint son maximum de développement (lobule paracentral, circonvolutions frontales), les cellules ne sont plus tassées à la suite les unes des autres de manière à former les colonnettes bien connues qui sont étagées dans toute

la hauteur de l'écorce cérébrale , au contraire, elles sont certainement diminuées de nombre et elles se disposent fréquemment en petits amas ou en chaînettes courtes.

De plus toutes ces cellules sont peu *différenciées*, à tel point qu'il devient difficile de distinguer les couches qui apparaissent si nettement à l'état normal, dans la région rolandique par exemple. Ainsi les pyramidales grandes et moyennes sont très peu nombreuses dans les couches dites profondes, là où ces éléments sont d'ordinaire si faciles à reconnaître sur des circonvolutions saines. Bref la plupart des cellules ne dépassent guère le volume des petites pyramidales et encore beaucoup de ces dernières ressemblent-elles plutôt à des neuroblastes.

Cet état de *dysgénésie* est plus évident quand on examine les coupes au fort grossissement. Ainsi les cellules ont des prolongements petits, grêles, peu nombreux, difficiles à suivre sur une grande longueur, les masses protoplasmiques sont minces, peu compactes, souvent fissurées, difficilement colorables à l'aide de l'éosine ou du picro-carmin peu chargées en corpuscules de Nissl ; les noyaux sont petits, faiblement teintés après action du bleu polychrome d'Unna.

D'ailleurs des lésions du même type se retrouvent sur les éléments cellulaires autres que les pyramidales.

Ainsi toutes les couches de l'écorce cérébrale contiennent moins de cellules qu'à l'état normal ; en

outre les cellules encore existantes sont petites, déformées, manifestement arrêtées dans leur développement, si bien que beaucoup d'entre elles rappellent plutôt la morphologie et la structure générale des neuroblastes.

Dans les autres régions (lobe occipital par exemple) le processus pathologique n'a pas atteint un développement aussi accusé. Toutefois si l'on prend la peine d'examiner un certain nombre de colonnes cellulaires, on rencontre aisément çà et là, sur une étendue plus ou moins considérable des zones où l'agencement des cellules, de même que leurs caractères structuraux, reproduisent absolument tout ce qui vient d'être dit pour les circonvolutions du lobe frontal et du lobule paracentral.

Fibres nerveuses. — Etant données les lésions cellulaires précédentes, les fibres nerveuses ne sauraient être intactes. Partout on note une diminution du nombre des tubes nerveux, qu'il s'agisse des couches tangentielles ou des fascicules radiaires.

Mais cette diminution de nombre ne va jamais jusqu'à la disparition totale des fibres qui se retrouvent encore assez nombreuses dans toutes les zones de l'écorce cérébrale, depuis la zone d'Exner jusqu'au centre ovale proprement dit. En outre, les fibres nerveuses examinées isolément sont plus grêles qu'à l'état normal, même quand il s'agit des fibres relativement grosses qui entrent dans la constitution des fascicules radiaires. En un mot on retrouve au niveau des tubes nerveux la *dysgénésie* ou l'arrêt de déve-

loppement si évident pour les cellules nerveuses.

Sclérose névroglique. — Malgré les altérations parenchymateuses si accusées qui viennent d'être décrites] le tissu névroglique n'a pas subi de modifications bien considérables. Sans doute la couche névroglique immédiatement sous-pie-mérienne est épaissie, plus dense qu'à l'état normal ; ses fibrilles finement ondulées contractent çà et là quelques adhérences avec les feuillets de la méninge voisine ; mais partout ailleurs les éléments névrogliques, cellules et fibrilles conservent leur disposition habituelle. En résumé, à part la légère sclérose des régions tout à fait superficielles de l'écorce cérébrale, la névroglie ne paraît pas avoir pris une part bien considérable à l'évolution du processus pathologique.

OBSERVATION VI

(Due à l'obligeance de M. Bourneville.)

B... Marie, née à Orléans, le 8 avril 1871, est entrée dans notre service, à la Fondation Vallée, le 4 mars 1891, où elle est décédée le 3 mars 1893.

Renseignements fournis par sa mère (octobre 1891) :

Père mort à cinquante-quatre ans, en octobre 1891, probablement d'un cancer de l'intestin. Après avoir été confiseur, il dirigea une fabrique de faïence à Orléans, fondée par une société. Ni migraine, ni dermatose, ni rhumatisme, ni indices de syphilis. Bien qu'il soit resté six à sept ans en Afrique, il

n'aurait pas eu de fièvres intermittentes. Aucun excès de boisson. On ne pense pas qu'il ait eu des convulsions de l'enfance. C'était un homme grand, fort, un peu emporté, il avait le nez aquilin et les cheveux d'un brun foncé. Ses cheveux ont blanchi complètement en une nuit, pendant la guerre de 1870, à la suite d'une violente émotion (calvitie).

Voici comment sa femme raconte l'événement : « Les Prussiens ont envahi la fabrique, ils voulaient tout emporter ; il parlait, discutait, pour sauver le plus possible, se plaignant vivement de ce qu'ils avaient mis les chevaux dans les magasins remplis de faïence et de vaisselle ; deux fois il l'ont collé au mur.

« Mon mari étant franc-maçon a fait un signe, et deux fois un officier prussien appartenant à la franc-maçonnerie est intervenu et l'a sauvé. »

Père, instituteur, sobre, mort à soixante-douze ans, d'une attaque de paralysie.

Mère morte d'une pneumonie, à la suite d'un refroidissement. On ne sait rien de plus sur elle.

Aucun détail sur les grands-parents paternels et maternels.

Un frère est mort d'une fluxion de poitrine, laissant une fille en bonne santé, ainsi que ses enfants.

Un autre frère a succombé à sa troisième attaque de paralysie ; il a eu six enfants, trois bien portants, trois morts on ne sait de quoi.

Une sœur est morte à quinze jours.

Deux oncles paternels, morts à quatre-vingt-dix-huit et soixante-dix ans, un troisième vers soixante ans d'une fluxion de poitrine, une des filles de ce dernier est morte à vingt-cinq ans de la poitrine.

Pas de tante paternelle, ni d'oncle et de tante maternels.

Une cousine au troisième degré, âgée de vingt et un an, est devenue épileptique à la suite d'une peur à onze ans (on l'avait enfermée dans un cabinet noir).

Point d'aliénés, pas d'autres épileptiques ; pas de goitreux ni de myxœdémateux dans la famille.

Mère, cinquante-sept ans, institutrice, grande, brune, physionomie régulière, nez aquilin, bien portante sauf quelques étourdissements.

Elle aurait eu deux fois durant l'enfance des convulsions légères.

Pas de fièvre typhoïde ni de fièvres intermittentes.

Jaunisse à treize ans, sans cause connue. Elle a été réglée à treize ans, a eu de seize à vingt-trois ans de fortes migraines, s'accompagnant de vomissements et l'obligeant à se coucher ; elles ont disparu à vingt-trois ans époque de son mariage et ont été remplacées par des douleurs de tête sans vomissements et qui ne l'obligeaient pas à se reposer. La ménopause s'est produite à quarante-neuf ans : elle avait ses règles quand son mari est mort, elles ont cessé et n'ont reparu qu'au bout d'un an, puis de deux ans. Elle n'a eu ni maladie de peau, ni rhumatisme. C'est une femme intelligente et d'un caractère calme.

Père, mort à soixante ans, hydropique, on ne peut préciser davantage ; il s'était mis à boire à la fin de sa vie.

Mère, décédée à soixante ans, était devenue paralysée et enflée, sans attaque.

Grands-parents paternels, rien de particulier.

Grand-père maternel, sobre, mort hydropique, vers cinquante-neuf ans.

Grand'mère maternelle, morte noyée par accident.

Un oncle paternel est mort après soixante ans on ne sait de quoi.

Un autre, ancien commandant, est mort de fièvres intermittentes et de maladie de vessie.

Un troisième, d'une fluxion de poitrine.

Un quatrième, d'une tumeur du cou. Celui-ci a eu deux filles mortes de la poitrine.

Trois tantes paternelles, mortes l'une, d'une maladie de cœur, l'autre d'une fluxion de poitrine, la dernière à quatre-vingt-sept ans.

Deux oncles maternels décédés, l'un à la suite d'une pneumonie, l'autre de phtisie. Ce dernier a laissé une fille qui serait malade de la poitrine ; et aurait perdu une fille de méningite à l'âge de huit mois.

Pas de tante maternelle.

Un frère mort à deux mois, on ne sait de quoi ; trois sœurs, l'une morte à trois ou quatre mois, l'autre à vingt-sept ans après avoir été infirme depuis l'âge de quatre ans à la suite d'une fracture de la colonne vertébrale ; la troisième sœur est bien portante mais elle a eu des crises de nerf, depuis l'âge de seize ans jusque dans ces dernières années. Elles se montraient aussitôt à la suite de contrariétés et se terminaient par des pleurs.

Pas d'autres paralytiques, pas d'aliénés, ni d'épileptiques ni de goitreux, etc., etc.

Pas de consanguinité (Père de Malemort, à 1 kilomètre de Brive, mère d'Orléans). Inégalité d'âge de sept ans.

Cinq enfants : 1° Fille, trente-quatre ans, en bonne santé, sans convulsions de l'enfance, grande, forte, non nerveuse ; elle a eu deux enfants qui n'ont pas eu de convulsions ; 2° Garçon, trente-deux ans, a eu deux fois des convulsions très légères à

l'âge de six mois ; caractère un peu violent, sobre, pas de migraines, mais quelques douleurs de tête ; 3^e Garçon, vingt-cinq ans, aucun accident nerveux ; 4^e Notre malade ; 5^e Garçon, mort à quatre ans du croup sans convulsions.

Notre malade. — A la conception, le père et la mère étaient bien portants et vivaient en bonne harmonie ; elle paraît avoir eu lieu en octobre 1870. L'invasion de leur fabrique par les Prussiens, au nombre de deux cents, a eu lieu au mois de décembre. Déjà très émotionnée par cet envahissement et les scènes de dévastation dont elle était témoin, elle a perdu connaissance quand elle a vu que l'on voulait fusiller son mari. Cette perte de connaissance avait duré une demi-heure. Un médecin prussien, qui se trouvait là, aurait dit que la croissance de l'enfant ne se ferait plus, que le travail était arrêté. Un médecin français, appelé à son secours aurait porté le même pronostic. Huit jours plus tard quand son mari a été menacé pour la deuxième fois d'être fusillé, elle a perdu connaissance pendant un quart d'heure et dit avoir éprouvé une douleur dans le ventre, qu'elle comparait à un élancement. Après chacune de ces émotions, étant revenue à elle, elle aurait tremblé pendant une quinzaine de minutes.

Elle croit aussi que l'enfant remuait avant ces émotions, et elle assure que depuis, elle n'aurait ressenti aucun mouvement. La grossesse qui jusque-là avait ressemblé aux grossesses précédentes, en a différé en ce sens que le ventre se mit à grossir démesurément : « J'étais devenue énorme, je ne pouvais presque plus marcher. » Il n'y avait pas d'œdème des jambes. Pendant les trois mois qui ont suivi, le sommeil était devenu très mauvais ; elle avait des cauchemars toutes les nuits, voyait les Prussiens prêts à la tuer elle et son mari.

Accouchement. — Il a lieu le 8 avril, un peu avant sept mois, assure-t-on. Bien que prématuré il a été laborieux. Les douleurs ont commencé un vendredi matin, vers 9 heures, et ont continué jusqu'au lendemain 3 heures de l'après-midi ; la tête est restée longtemps au passage, elle était très volumineuse, le corps, sauf le ventre qui était un peu gros, et les membres étaient petits.

A la naissance, l'enfant était cyanosée : on l'a frictionnée pour lui faire reprendre connaissance. Elevée au sein par une première nourrice, elle a dû cesser parce qu'elle était devenue enceinte, elle a été confiée ensuite à une seconde nourrice qui l'a allaitée jusqu'à quinze ou seize mois. Pendant l'allaitement, on dit que l'enfant ne différait pas sensiblement des autres. Au bout d'un an, on a commencé à s'inquiéter parce que la parole ne se développait pas et que l'enfant ne marchait pas. A cinq ans elle a dit franchement papa, maman. Depuis l'âge de huit ans, elle parle comme aujourd'hui. A la naissance elle avait des cheveux assez fournis, mais ni sourcils ni ongles. Ceux-ci ont poussé trois mois plus tard. « Quand ils sont sortis aux pieds, les doigts étaient en sang. » A la même époque la figure était petite et ce n'est que vers cinq ans que la langue et les lèvres ont grossi et que la partie inférieure de la face a pris un développement exagéré. La seule remarque qui fut faite, et nous le répétons, fut que la tête était énorme et que jusqu'à neuf ou dix ans on a remarqué que les *fontanelles* étaient tendues et battaient.

Première dent à trois ans ; les autres ont poussé très lentement ; on ne peut dire à quelle époque elle a eu toutes ses dents ; ce que l'on sait c'est qu'elle a encore ses dents de lait.

Elle a été vaccinée à un mois et a eu la petite vérole à trois

ans, la rougeole vers quatre ou cinq ans et ensuite la coqueluche. Ces maladies n'ont aucunement modifié l'état myxœdémateux. Elle n'a eu ni scarlatine, ni fièvre typhoïde, ni érysipèle.

La *blépharite ciliaire* a débuté vers huit ans ; les cils qui étaient assez abondants ont diminué ; depuis lors, chaque matin, les yeux sont toujours collés (ses frères et sœurs n'ont jamais eu d'ophtalmie).

On s'est aperçu vers neuf ans de l'existence de *tumeurs lipomateuses* au cou, ainsi que de l'épaississement des creux sus-claviculaires et axillaires. Le père prétend que les tumeurs du cou auraient été constituées par de la graisse et des ganglions ; jamais on aurait redouté d'abcès, mais on a signalé la possibilité de l'asphyxie. Le médecin en examinant la gorge aurait trouvé qu'il y avait un côté plus étroit que l'autre, et c'est à cette particularité que la mère attribue la gêne de la déglutition que présente son enfant. Les tumeurs graisseuses n'auraient jamais été plus développées qu'elles ne le sont actuellement.

Les *cheveux* auraient été abondants et longs ; elle aurait même eu une natte longue, pendant quelque temps : ils ont toujours été gros, rudes, secs ; ils ont commencé à tomber à seize ans ; sur le milieu de la tête ils avaient été toujours plus rares. Sa mère dit que l'alopecie fait des progrès depuis quelque temps. La tête, affirme-t-on, aurait été très propre jusqu'à dix ou douze ans, époque où a paru l'eczéma de la tête et du corps (ventre, aisselles, aines, jarrets). L'eczéma a toujours persisté avec des périodes de diminution et d'aggravation. C'est cette complication qui a motivé son placement à l'hôpital des Enfants-Malades, dans le service de M. Saint-Germain, puis de M. Jules Simon, où elle serait restée de quatorze à seize ans ; enfin à

l'hôpital Saint-Louis (service de M. Fournier) où nous avons eu l'occasion de la voir en 1890.

Marie est sujette au coryza depuis l'âge de treize ans ; l'écoulement n'a jamais été bien abondant.

Elle a bavé assez fortement jusqu'à six ans et la bave, quoique diminuée, a toujours persisté.

Autrefois, on était obligé à chaque instant de lui recommander de rentrer sa langue qui avait la tendance à sortir ; l'enfant a pris l'habitude de serrer ses lèvres disant : « Il faut que je ferme ma bouche car je serais laide ». Chez sa mère, elle mangeait un peu de viande, aimait relativement moins les légumes, ne voulait ni œuf, ni lait, préférait les fromages forts et les aliments vinaigrés. Elle aurait toujours été petite mangeuse.

Jamais de vomissements. Le ventre aurait commencé à se développer vers cinq ans, en même temps que les lèvres et la langue.

La hernie ombilicale daterait de la naissance.

L'enfant est devenue propre à dix-huit mois. Elle a toujours été constipée. Le prolapsus du rectum se serait montré pour la première fois à l'hôpital Saint-Louis ; depuis lors nous l'avons constaté à la Fondation Vallée, il se reproduit assez souvent.

Jamais il n'y a eu indice de développement des seins, ni de la puberté ; jamais non plus on n'a constaté d'onanisme. Marie a le sentiment de la pudeur.

La colonne vertébrale et les membres auraient commencé à se dévier vers treize ou quatorze ans. Auparavant, dit la mère, il n'y aurait eu aucune déviation.

Etat actuel (mars 1891). — L'examen général de l'enfant

montre immédiatement qu'elle présente tous les caractères de l'imbécillité, avec cachexie pachydermique ou myxœdème congénital.

La tête est volumineuse et ce fait contraste avec la taille de l'enfant. Le crâne présente une conformation très particulière; il est aplati dans le sens transversal, la surface temporale et pariétale se continuant en une surface plane oblique en dehors et en arrière pour aboutir aux bosses pariétales qui sont modérément saillantes, à peu près également des deux côtés.

Le crâne est beaucoup plus développé dans ses parties postérieures qu'en avant. La bosse occipitale fait une saillie régulière, symétrique, très prononcée en arrière. L'angle supérieur de l'occipital est le point le plus élevé du crâne.

A partir de ce point, la voûte crânienne descend en avant assez obliquement. Le crâne paraît symétrique, pourtant il paraît que la région temporale droite soit un peu plus bombée que la gauche.

La fontanelle antérieure, non fermée, est très nettement perceptible au palper sous forme d'une dépression losangique qui a environ 3 centimètres dans son diamètre transversal et 1 cent. 1/2 d'avant en arrière; les autres fontanelles sont fermées et ne sont pas perçues au palper. Les sutures ne font aucun relief ni aucune dépression sur les parties avoisinantes, de sorte qu'on n'en distingue pas le siège.

Le cuir chevelu est épais, facilement mobilisable sur les parties sous-jacentes. Les cheveux sont d'une longueur de 7 ou 8 centimètres, raides, secs au toucher, ressemblant beaucoup à des crins un peu fins, d'une coloration châtain foncé. Ils sont très régulièrement implantés, dirigés un peu dans tous les sens en formant des mèches qui s'entremêlent. En certains points

du cuir chevelu, ils s'implantent assez près les uns des autres, puis il existe des intervalles assez larges où ils sont tellement rares qu'on compterait facilement ceux qui s'y insèrent.

Aussi de loin, et n'était l'irrégularité des places dénudées que l'on aperçoit sur le cuir chevelu, croirait-on presque que l'enfant a des plaques de pelade.

Le front est bombé, modérément élevé mais étroit, régulier et se continuant insensiblement avec les régions temporales. Les cheveux forment en s'avancant sur les côtés du front et sur les tempes un duvet de poils plus fins et plus clairs que sur le reste du cuir chevelu. Ces poils descendent jusqu'aux sourcils qu'ils rejoignent dans leur moitié externe. La peau du front est assez épaisse et présente quelques rides transversales peu profondes ; elle est un peu moins blanche que celle du nez et des joues. A 1 centimètre au-dessus de l'extrémité externe du sourcil gauche, on constate l'existence d'une petite cicatrice légèrement saillante et dont la coloration d'un blanc mat tranche sur la teinte plus grise des parties voisines. Les arcades sourcilières sont peu saillantes surtout dans leur moitié interne, de sorte que le pourtour de l'orbite est peu marqué et que l'œil est à peu près de niveau. L'apophyse orbitaire externe est assez bien marquée. Les sourcils, assez peu fournis, sont séparés à leur extrémité interne par un intervalle de 3 cm. 1/2 où l'on observe un duvet de poils rares. Ils sont très peu arqués, presque rectilignes et ont une longueur d'environ 5 centimètres. La fente palpébrale est très courte, les yeux petits et écartés l'un de l'autre, sont une des particularités de la figure si bizarre de l'enfant. La paupière supérieure est comme œdématisée, et lorsqu'elle est relevée et laisse l'œil à découvert, son bord libre est presque complètement caché dans le pli qu'elle forme.

La paupière inférieure est très courte. Les paupières ne présentent pas d'ailleurs de traces d'inflammation. Les cils sont assez courts, arqués, de longueur inégale ; ils sont plus fins que les cheveux et accolés les uns aux autres par petits paquets.

La conjonctive palpébrale est très pâle, d'un ton clair, sur lequel tranchent quelques vaisseaux foncés. La conjonctive oculaire n'est pas injectée. La sclérotique est bleuâtre, l'iris est gris verdâtre. Les pupilles égales et un peu dilatées, sont bien sensibles et réagissent normalement à la lumière et à l'accommodation. La sensibilité de la conjonctive et de la cornée est normale.

Quant à l'appareil musculaire de l'œil il fonctionne parfaitement ; il n'y a pas de paralysie, ni de strabisme, ni de nystagmus. La vision paraît se faire normalement, il ne semble pas y avoir de myopie, l'enfant paraît voir distinctement des objets assez éloignés. Elle reconnaît assez mal les couleurs qui lui sont présentées, à part le noir et le blanc. Pour les autres couleurs, elle les déclare presque toutes bleues.

Le nez est camus et épaté. La racine est large et peu saillante, formant une sorte de monticule en dos d'âne entre les yeux. Les os propres sont très courts. De la racine jusqu'aux narines le nez vu de face, présente sur presque toute sa hauteur la même largeur. Le lobule du nez est très court et au lieu de descendre avec la sous-cloison, au niveau du bord libre des narines, il reste passablement plus élevé, de telle sorte que l'ouverture des narines regarde en bas et en dedans, et que, lorsqu'on examine le nez par en haut, on voit le bord libre des narines se rejoindre sur la ligne médiane en formant une courbe concave en avant. Les narines sont assez écartées l'une de l'autre, à peine dessinées en dehors, de sorte que le sillon nasojugal n'existe pour ainsi dire pas. Les fosses nasales, autant

qu'on en puisse juger en les examinant par leur orifice antérieur ne paraissent rien présenter d'anormal, la cloison ne semble pas déviée.

L'odorat paraît très rudimentaire, l'enfant ne prend aucun plaisir à respirer les odeurs agréables et, interrogée, répond toujours « que ça sent bon », elle en dit autant pour l'assa-fetida qu'on peut lui laisser assez longtemps sous les narines sans qu'elle manifeste aucune perception désagréable.

La bouche, très largement fendue, mesure 6 centimètres. La lèvre supérieure est très haute, 2 centimètres $1/2$ sur la ligne médiane, de la base à la sous-cloison du nez au bord libre, elle est très épaisse au milieu et présente le sillon médian de sa face interne très accusé ; la coloration de la muqueuse est pâle. La lèvre inférieure est encore plus volumineuse, pendante, la bouche étant habituellement à demi-entr'ouverte. Elle est très épaisse et d'une coloration un peu plus rouge que la supérieure. La langue est tout à fait remarquable par ses dimensions tant en largeur qu'en longueur. Dans l'état habituel, son extrémité s'avance entre les arcades dentaires et s'aperçoit par la fente buccale entre les lèvres. La partie inférieure de la face située en avant du filet est beaucoup plus étendue que normalement. Le pli est lui-même plus court. Les glandes sublinguales font une saillie peu marquée. La muqueuse linguale est épaisse, rude, d'une coloration très pâle.

Dentition. — *Mâchoire supérieure* — Les incisives centrales permanentes très écartées, la droite saillante en avant et en rotation droite, la gauche en retroversion prononcée (la dent de lait correspondante est encore au-devant d'elle) ; les incisives latérales, les canines et les deuxièmes molaires sont encore de lait. Il semble ne pas y avoir eu de première molaire de lait ; à

droite une première molaire, à gauche les deux molaires (la dernière est cariée). Bord alvéolaire à branches très divergentes, irrégulier, voûte large et peu profonde. Dentition incomplète et très anormale.

Mâchoire inférieure. — Trois incisives permanentes (les deux centrales et la latérale droite), une molaire permanente seulement de chaque côté sortie au milieu du début des dents de lait ; canine de lait en partie détruite par la carie. Première molaire cariée. La dentition, très en retard, paraît avoir été complétée par le nombre des dents de lait ; dents irrégulièrement placées.

Articulations. — Sans fixité, c'est-à-dire que les dents n'arrivent à se rencontrer pour ainsi dire sur aucun point ; la langue s'interposant entre les dents. Il semble y avoir un certain degré de prognathisme inférieur. Gencives en assez bon état.

Résumé. — Dentition irrégulière et anormale, inachevée d'ailleurs ; dents de mauvaise qualité et articulation impropre à la mastication.

La voûte et le voile du palais sont régulièrement concaves, ont leur largeur et longueur normales, la luette est assez longue, symétrique, bien mobile. Les piliers du voile sont normaux.

Les amygdales sont hypertrophiées. La muqueuse du pharynx est d'une coloration normale. On ne perçoit pas de tumeurs adénoïdes du pharynx.

Le réflexe pharyngien persiste. Le goût est bien développé. L'enfant reconnaît bien du sucre, du sel et fait la grimace pour le sulfate de quinine. Les joues sont assez proéminentes, légèrement teintées de rose. La peau à leur niveau est assez fine et souple. On n'y remarque pas de poils. Le sillon labio-jugal

est très peu accusé ; la joue se continue presque insensiblement avec la lèvre supérieure. Le menton est petit ; quand on regarde l'enfant de face il est presque complètement masqué par la lèvre inférieure ; les téguments à son niveau, surtout à la partie antérieure, sont très épais, de sorte que l'on ne sent les maxillaires que comme masqués par un épais coussinet graisseux. Les oreilles sont petites, 4 cm. 50, tournées presque directement en dehors et appliquées sur les parties latérales du crâne. Le lobule est libre dans une petite étendue, adhérent par en haut. Le tragus est petit, l'antitragus plus développé. L'hélix et l'anthélix sont bien dessinés. Le conduit auditif externe est assez étroit et ne paraît pas présenter d'altérations. Par d'otorrhée. L'examen de l'audition ne donne aucun résultat ; lorsqu'on demande à l'enfant si elle entend le tic-tac d'une montre placée à différentes distances, elle répond par un oui ou un non suivant l'éloignement plus ou moins grand de la montre.

L'expression est d'une laideur presque repoussante ; la tête présente quelques analogies avec une tête de veau. La sensibilité de la peau est assez marquée. L'enfant sent bien la piquûre d'épingle, la sensibilité au chaud et au froid est également normale.

Cou très court, circonférence à sa partie moyenne 30 centimètres, la peau à son niveau est assez fine, le tissu cellulaire donne, à la palpation, une sensation œdémateuse.

On ne perçoit pas le corps thyroïde dans les mouvements du larynx. Les apophyses épineuses cervicales sont difficilement perceptibles à travers des téguments. Le rachis ne présente à ce niveau aucune déviation ; pas de douleur à la pression sur aucun point. Aucune saillie musculaire, sauf celle des muscles

de la nuque, n'est appréciable à la vue. On ne voit pas la corde des sterno-mastoïdiens. Les muscles sont également très grêles au palper. Pas de ganglions cervicaux. Pas de cicatrices d'adénites anciennes. A la partie inférieure du cou, au niveau des régions sus-claviculaires, la peau est comme soulevée et, à la palpation, on constate qu'à ce niveau le tissu cellulaire a une consistance si molle qu'on dirait qu'il y a une collection liquide. Les membres supérieurs sont courts : assez gros pour leur longueur. Le tissu cellulaire sous-cutané, assez abondant et lâche, permet un déplacement facile de la peau sur les plans sous-jacents. La peau est assez blanche, un peu rude au toucher ; elle est glabre. Sur le bras gauche on remarque des cicatrices de vaccin et une grande plaque d'aspect ichtyosique, qui, d'après l'enfant, serait la trace d'un ancien vésicatoire. Les avant-bras, plus volumineux que les bras, présentent les mêmes cas de la peau ; leurs masses musculaires sont assez développées. Les réflexes olécraniens sont peu perceptibles. La sensibilité cutanée à la douleur, au chaud et au froid, semble normale. Les mains sont relativement beaucoup plus développées dans leur largeur que dans leur longueur. La peau est assez rude et épaisse, d'une coloration violacée, froide ; les doigts sont très courts et épais, régulièrement cylindriques, sans nodosités aux extrémités phalangiennes. Les ongles, beaucoup plus larges que longs, au lieu d'être bombés, sont creusés d'une dépression transversale, de sorte que leur bord libre au lieu de regarder sur la pulpe s'en écarte.

Ils ne présentent d'ailleurs pas de troubles trophiques, pas de stries ni de cassures. Par places on remarque sur la peau des membres supérieurs, surtout au voisinage des articulations, au pli du coude, au poignet, un état rugueux de la peau qui

est dû à une desquamation très marquée de l'épiderme qui se détache en petites lamelles écartées et très divisées.

Les membres inférieurs sont remarquables par leur peu de longueur, et par la courbure anormale du squelette de la jambe. La peau n'y présente pas de caractères différents de ceux des membres supérieurs. Elle est blanche, assez froide, ichtyosique par places. La sensibilité cutanée est normale. Le réflexe patellaire est absent.

Pas de cicatrice d'aucune sorte. La cuisse est assez grosse relativement à sa longueur. Les masses musculaires sont assez développées. Le fémur présente la direction normale ; les condyles ne proéminent pas outre mesure.

Le squelette de la jambe présente une courbure anormale très prononcée. La crête du tibia découvre une concavité en dedans extrêmement marquée, de telle sorte que les deux jambes se touchant par les tubérosités des tibias et par les malléoles externes sont distancées à 5 centimètres au-dessus des malléoles de 3 centimètres environ. Les tubérosités antérieures du tibia sont assez marquées. Les masses musculaires de la jambe sont assez développées, le mollet est gros.

Marie B... marche lentement, lourdement et ne sait pas courir.

Le pied est assez court et assez large. La concavité de la voûte plantaire est moins accusée que normalement, sans pourtant que l'on ait affaire à un véritable pied plat. Il n'y a pas de déviation des orteils, cependant à gauche le deuxième orteil avance légèrement sur le troisième et la partie externe du dos du pied. Au niveau de l'articulation tarso-métatarsienne, on remarque une petite saillie de la grosseur d'une noisette, d'une consistance molle, réductible et se reproduisant rapidement

après réduction qui représente peut-être un diverticule de la synoviale articulaire. On remarque cette particularité à droite comme à gauche. Pas de cors, durillons peu marqués au dernier orteil des deux côtés.

Le thorax de l'enfant, élargi à sa base, est étroit en haut et se continue presque sans signe de démarcation avec le cou élargi jusqu'en bas. Les creux sus et sous-claviculaires sont remplis et marqués par du tissu cellulaire. Les espaces intercostaux sont également invisibles. Le sternum est projeté en avant et la pointe de l'appendice xyphoïde proémine assez fortement. Il n'y a pas de chapelet chondro-costal. Le thorax est un peu asymétrique par sa base, les côtes du côté droit étant comme redressées et refoulées en dehors, tandis que celles du côté gauche sont bombées. Cette asymétrie du thorax correspond à une scoliose du rachis, des dernières vertèbres cervicales et des trois premières dorsales formant une légère courbe à concavité tournée à gauche, tandis que le reste de la colonne dorsale et de la colonne lombaire formant une courbe marquée à concavité inverse. La concavité en avant de la partie dorsale de la colonne est un peu exagérée et il y a une légère lésion lombaire. Toutes ces courbes sont à grands rayons. Autre part on remarque des saillies exagérées d'une ou deux apophyses épineuses isolées. Il n'y a pas non plus de point douloureux à la pression ; les déviations sont donc analogues à des déviations rachitiques.

Les glandes mammaires ne sont pas développées. La percussion du sommet du thorax donne une sonorité à peu près normale et égale des deux côtés en avant. En arrière, le son est un peu plus mat à droite qu'à gauche. L'auscultation des poumons décele une légère diminution de l'intensité du mur-

mure vésiculaire du côté droit, en arrière et au sommet. Cette submatité et cette faiblesse de la respiration sont sans doute dues à la déviation de la partie supérieure du rachis déterminant un refoulement du poumon. On ne perçoit d'ailleurs dans aucun point de la poitrine la présence de bruits anormaux, râles au souffles.

L'examen du cœur révèle des particularités intéressantes. A l'inspection on ne constate pas de voussure bien nette de la région précordiale ; il n'y a pas de soulèvement visible de la paroi par le choc de la pointe. La palpation permet de constater que la pointe bat dans le cinquième espace intercostal, à 2 centimètres environ du mamelon et sur la même ligne verticale. On constate que le choc de la pointe est faible, et c'est avec une certaine difficulté qu'on arrive à en déterminer le siège.

La percussion ne permet pas une détermination bien nette des limites exactes de l'espace précordial. Pourtant celui-ci paraît un peu plus augmenté. La palpation ne permet pas de constater sur aucun point, pas plus à la pointe qu'à la base, la présence d'un frémissement vibratoire. A l'auscultation, on constate, sur toute l'étendue de la région précordiale, un souffle systolique net. Ce souffle est assez rude et se rapproche beaucoup d'un roulement. Il est d'un timbre grave, commence nettement avec le premier bruit du cœur, pour se prolonger pendant le petit silence, jusqu'au deuxième bruit. Le maximum de ce bruit siège au niveau de la base. Il ne se prolonge pas du côté de l'aisselle, ne s'entend pas en arrière. En outre, en auscultant différents points situés sur une même ligne horizontale, à la hauteur des deuxièmes espaces intercostaux, on reconnaît que le maximum du souffle paraît bien siéger à la droite du sternum.

Enfin même au niveau, c'est-à-dire dans le deuxième espace intercostal droit, le deuxième bruit du cœur présente un retentissement assez marqué.

Le siège du maximum de ce bruit permet d'éliminer une affection mitrale, une affection tricuspide, une dilatation ne peut également être admise, d'autant plus qu'on n'observe pas de troubles fonctionnels qui l'accompagneraient. Une persistance du trou de Botal ou du canal artériel ne peut non plus être soupçonnée, il n'y a pas de cyanose bien prononcée, le souffle ne s'entend pas dans le dos. Contre le souffle pulmonaire plaide également la non existence d'un frémissement au niveau du foyer des bruits pulmonaires. Le retentissement exagéré du deuxième bruit au niveau de l'aorte est une raison de plus pour faire admettre une modification de l'orifice de ce vaisseau. L'hypothèse la plus vraisemblable est donc celle d'une sténose de l'orifice aortique.

Le pouls est excessivement petit. Il est régulier, il est d'une fréquence modérée, nous n'arrivons d'ailleurs à le sentir que par intervalles, et nous ne sommes pas arrivé à le compter. C'est là un argument de plus en faveur du rétrécissement aortique.

L'abdomen est très volumineux, pointe en avant, rappelant un peu celui d'une femme atteinte de kyste de l'ovaire. La peau à son niveau présente les mêmes caractères d'épaisseur et de rudesse que partout ailleurs, le même aspect ichtyosique par places, dû à une desquamation superficielle de l'épiderme. La cicatrice ombilicale fait une petite saillie en forme de cône en avant ; cette petite tumeur est réductible et, à travers la peau, fine en cet endroit, on sent nettement avec le doigt le pourtour de l'anneau ombilical. Le contenu réductible paraît être formé

de pelotons adipeux. Il n'y a pas d'anses intestinales dans la tumeur. Les autres orifices de la paroi sont sains et ne sont pas le siège de hernie.

La matité hépatique commence à 3 centimètres au-dessus du mamelon, cesse au niveau du rebord costal.

La matité splénique n'est pas perceptible. L'abdomen est souple, se laisse déprimer et palper facilement. En aucun point on ne trouve de parties dures et de consistance inégale.

Grandes lèvres assez saillantes, molles, glabres, pénil assez saillant. Petites lèvres très peu développées, formant à peine un petit repli en dedans des grandes lèvres. Le clitoris est peu volumineux, méat rouge, ainsi que le vestibule qui est d'un rouge vif. Hymen en croissant qui est perforé d'un petit orifice du diamètre d'une plume d'oie. Fourchette bien marquée, anus glabre.

23 avril. — L'enfant, qui était, paraît-il, constipée depuis quelques jours, s'est fait, dans ses efforts de défécation, un prolapsus du rectum, la partie prolabée se présente sous la forme d'une volumineuse tumeur, des dimensions d'un poing d'adulte masquant de toutes parts la circonférence de l'orifice anal, et dont il est assez difficile, étant donnée sa tension, de limiter le pédicule ; la surface est d'un rouge sombre, le tout est très œdédié. A la partie culminante de la tumeur, une dépression peu visible marque l'orifice intestinal. Une première tentative de réduction ne fait pas rentrer la tumeur ; enfin une seconde tentative permet de la réduire, sans chloroforme, après des inconvénients assez longs, et en provoquant un suintement séro-sanguinolent assez abondant.

24 avril. — L'enfant ne se plaint pas, la tumeur ne s'est pas reproduite.

2 mai. — A la suite d'un purgatif donné à l'enfant qui était constipée depuis plusieurs jours, le prolapsus s'est reproduit ; il est assez volumineux et présente certaines difficultés de réduction.

9 janvier 1892. — La fontanelle antérieure ne paraît pas offrir de modification notable. Elle a la forme d'un losange allongé, mesurant 3 centimètres de largeur et 1 cm. 50 à 2 centimètres dans la direction antéro-postérieure.

9 août. — Organes génitaux et puberté, pas de modifications. Depuis l'entrée, le traitement consistait en toniques, bains salés, gymnastique et exercices scolaires.

23 février 1893. — Marie B..., atteinte d'une coqueluche, est placée au pavillon d'isolement. Jusqu'au 27 rien de particulier, si ce n'est une tendance à l'abaissement de la température, on note aussi un prolapsus du rectum difficile à réduire, menaçant de s'étrangler et se reproduisant dans les quintes de coqueluche.

23 février. — Tandis qu'hier matin la température était à 36°8 le soir elle était à 39°5 ; aujourd'hui T. R. 39°6 ; physionomie très abattue, face pâle, légèrement cyanosée ; légère dyspnée ; trois quintes hier, deux dans la nuit peu violentes ; râles muqueux, disséminés dans toute la poitrine. Petites plaintes, mauvaise humeur. Le prolapsus rectal a reparu, il a été réduit sans peine ; toutefois on a noté que la muqueuse était un peu noirâtre et avait une odeur gangréneuse.

1^{er} mars. — L'état général est toujours mauvais et l'affaiblissement augmente bien qu'il n'y ait eu que deux quintes dans les vingt-quatre heures. Malgré les lavements boriqués répétés, l'odeur fétide persiste. Les urines ne renferment ni sucre ni albumine.

2 mars. — L'état général est plus satisfaisant ; les râles muqueux persistent ; les râles sont très rares ; le prolapsus ne s'est pas reproduit.

3 mars. — Aggravation : Face livide ; regard terne ; pupilles très dilatées ; lèvres et langue décolorées ; respiration bruyante, précipitée, pénible. Depuis hier, vomissements, ballonnement considérable du ventre qui mesure 86 centimètres au niveau du nombril, diarrhée ; bourrelet noirâtre autour de l'anus sans prolapsus. P. 140 ; R. 60 ; T. R. 38° 9. Morte à 1 h. 1/2 de l'après midi. — Poids après décès 18 kgr. 800. T. R. après la mort, 38 degrés. Une heure après, 37° 1. Deux heures après, 38 1. Trois heures après, 35° 9. Quatre heures après, 34° 5. Quinze heures après, 20° 5. La température de la chambre où était déposé le cadavre était alors de 14 degrés.

Notes de l'école. — 1891. — La physionomie est si peu expressive que l'enfant paraît moins intelligente qu'elle ne l'est en réalité. Elle répond à toutes les questions qui lui sont posées. Ses réponses sont lentes. Sa langue est toujours pendante sur ses lèvres, ce qui la gêne pour parler car elle est obligée de la rentrer deux ou trois fois avant de commencer sa réponse. Elle se tient bien à table ; prend bien les aliments avec la cuiller et la fourchette, mange proprement mais très lentement. La mastication est bonne, le goût est normal. Marie est très difficile pour la nourriture, dit qu'elle n'aime que le poulet. Constipation habituelle.

Marie B... ne sait pas s'habiller ni se déshabiller, mais elle cherche à aider les personnes qui s'occupent d'elle. Elle sait boutonner, lacer, fait très bien les rosettes. Sa tenue est bonne, elle ne salit pas, ses bas sont toujours bien tirés, ses souliers bien lacés. Ni tic, ni onanisme. Elle aime se cou-

cher de bonne heure et dort tranquillement toute la nuit. Elle est très caressante, mais très susceptible, même boudeuse. Elle a pris en affection Aug. W.... atteinte de la même maladie qu'elle et pleure lorsque celle-ci va en permission. En classe elles sont assises à la même table, ont entre elles de petites conversations, se taquinent et se moquent mutuellement l'une de l'autre.

La mémoire est bonne, l'attention facile à fixer. Marie B... reconnaît et nomme les objets qui l'entourent, les différentes parties de son corps et de ses vêtements. Elle distingue toutes les couleurs ; elle ne sait pas coudre mais tient bien son aiguille. Lecture, écriture, numération, etc.. etc., nulles.

Juin. — Elle exécute tous les exercices de la gymnastique Pichery et s'en amuse ; on n'a pas pu lui apprendre à sauter. Marie B... est très difficile sur la nourriture, souvent elle ne mange que de la soupe, elle est toujours constipée malgré un lavement tous les deux jours et un purgatif hebdomadaire. Très souvent la défécation s'accompagne d'une chute du rectum.

Janvier 1892. — Son caractère est coléreux et désagréable ; il faudrait toujours s'occuper d'elle, car elle est très jalouse. Même difficulté et même indifférence pour l'alimentation.

Juin. — Elle est toujours jalouse, capricieuse, irritable, se met en colère pour un rien, tape des pieds, cogne sa tête et pousse des cris. Aucun progrès en classe et à l'ouvrage.

Janvier 1893. — Pas d'amélioration du caractère, elle ment facilement et raconte à ses parents des choses qui n'ont jamais existé.

Elle se fâche sans motif et est continuellement en querelle avec Aug. W... : il arrive même qu'elles se battent toutes les deux. Elle est très peignée lorsque Aug. W... ne lui cause plus.

Alors elle vient trouver la surveillante pour qu'elle demande son pardon et va embrasser son amie.

Elle est frileuse ; ne se plaît qu'à l'infirmerie afin de se mettre près du feu : on a remarqué qu'alors elle devenait très gaie.
Chute du rectum presque quotidienne.

Tableau des températures à l'entrée

1891									
5 mars		6 mars		7 mars*		8 mars		9 mars	
M	S	M	S	M	S	M	S	M	S
36°2	36°5	36°	36°2	35°6	36°	36°4	36°5	36°	36°4

Mensurations de la tête

Mesures de la tête	1891	1892		1893	
	Avril	Janv.	Sept.	Janv.	Mars
Circonférence horizontale maximum...	51	51,5	53	53	52
Demi-circonférence bi-auriculaire . . .	35	35	34	35	34
Distance de l'articulation occipito-atloïdienne à la racine du nez	35	35,5	36	36	36
Diamètre antéro-postérieur maximum .	17,9	17,7	18	18	18
Diamètre bi-auriculaire maximum. . .	10,6	10,5	11,5	11,5	11,5
Diamètre bi-pariétal maximum.	13,1	13,5	13,5	13,5	14
Diamètre bi-temporal maximum.	12,5	14,8	13	13	12,5
Hauteur médiane du front.	6	6	6,3	6,3	6,3

Tableau du poids et de la taille

	1891		1892		1893
	Janv.	Juillet	Janv.	Juillet	Janv.
Poids	18,000	18,500	19,500	19,500	19,500
Taille	0 m. 90	0 m. 90	0 m. 90	0 m. 90	0 m. 90

Les mensurations comparatives des membres n'ont fait découvrir aucune différence.

Autopsie, faite le 5 mars, quarante-cinq heures après le décès. — Cuir chevelu exsangue, épais, très amaigri en ce sens que la couche cellulo-adipeuse est à peine marquée. La calotte est mince (1 millim. 50 à 3 millim.) facile à scier ; un fragment s'est cassé pendant l'opération. Les os ont une coloration d'un jaune cireux très prononcé. Entre la calotte et la dure-mère il y a une sorte de vide assez considérable. La dure-mère est un peu épaissie et décolorée. Le cerveau est pâle et jaunâtre. La quantité de liquide céphalo-rachidien est peu considérable. Les différentes parties de la base de l'encéphale, les nerfs optiques, olfactifs, etc., les tubercules mamillaires, les pédoncules cérébraux, la protubérance, les artères sont symétriques. La pie-mère est assez mince mais résistante ; elle se détache très facilement sur la face convexe où elle est un peu plus épaisse que sur la face interne. La pie-mère enlevée, les circonvolutions paraissent comme humidifiées et sont brillantes. En un mot le cerveau est humide comme s'il avait été plongé dans l'eau ; il a un aspect lisse et un reflet jaunâtre. Les sillons sont assez profonds. Le corps pituitaire est assez gros, il a plus de 1 centimètre transversalement et, d'avant en arrière, un peu moins de 1 centimètre, il est rosé. La glande pinéale, de la grosseur d'un petit pois, a son apparence ordinaire.

Ainsi qu'on l'avait constaté pendant la vie, la fontanelle antérieure persiste, elle a la forme d'un losange irrégulier, mesurant 27 millimètres d'avant en arrière et 40 millimètres transversalement. Le crâne est presque partout translucide ; il l'est particulièrement sur la partie du frontal droit, voisine de la partie correspondante de la fontanelle, et en arrière au niveau

des angles antérieurs et supérieurs des pariétaux, à la suite des bords postérieurs de la fontanelle. Cette partie transparente qui continue en arrière la fontanelle a 4 cm. 50 de longueur. Les sillons des artères méningées sont très creux, très amincis. La suture métopique est soudée, les sutures fronto-pariétales sont sinueuses, imbibées de sang, transparentes. La suture interpariétale est très dentelée sans traces de synostose. Il en est de même de la suture lambdoïde qui présente, au niveau du vertex, trois os wormiens. Il n'y a pas trace de division de l'occipital. Sur la face interne, les sutures ne sont pas synostosées; la suture interpariétale est encore sinueuse sur la plus grande partie de son étendue.

La suture fronto-pariétale est représentée seulement par une ligne légèrement sinueuse mais non dentelée. Les différentes cavités de la base du crâne sont symétriques. Le trou occipital n'est pas rétréci.

Encéphale	1.150 gr.
Hémisphère cérébral droit.....	510
Hémisphère cérébral gauche.....	505
Cerveau	1.015
Hémisphère cérébelleux droit.....	58
Hémisphère cérébelleux gauche.....	57
Bulbe et protubérance.....	20
Cervelet et isthme.....	135
Moelle épinière.....	35

Hémisphère cérébral droit. — La pie-mère a à peu près l'épaisseur ordinaire, s'enlève très facilement sur tout cet hémisphère. Les scissures et les sillons sont très nettement indiqués,

leur profondeur est considérable. D'une façon générale les circonvolutions sont simples et offrent peu de plis de passage.

Face convexe — *Lobe frontal*. — F^1 est assez mal limitée à son origine, un pli de passage la relie au niveau de la corne frontale à F^3 ; deux autres plis de passage la relient à F^2 dans sa moitié antérieure, ce qui lui donne dans cette région plutôt l'aspect d'un lobule que celui d'une véritable circonvolution. F^2 est nettement limitée, assez contournée et se termine antérieurement par une triple division formée par des plis de passage très rapprochés. La scissure préfrontale, très accusée, la sépare nettement dans ses deux tiers supérieurs. Un pli de passage vers la scissure inter-hémisphérique réunit son extrémité supérieure à F^1 . La scissure de Sylvius très profonde et très nettement accusée, laisse apercevoir le lobule de l'insula bien développé et offrant des digitations séparées par des sillons tout à fait superficiels.

Le sillon de Rolando, presque rectiligne, sépare très distinctement $F^1 A$ de $P A$. Celle-ci est rectiligne et n'offre des plis de passage qu'à ses deux extrémités, à savoir : en haut, un pli de passage postérieur avec le lobe pariétal supérieur ; en bas un antérieur avec F^3 et un troisième, postérieur, avec le lobe pariétal inférieur. Le lobe pariétal supérieur, très nettement séparé de l'inférieur par la scissure intra-pariétale, est formé de trois petites circonvolutions, légèrement obliques en avant et en bas, ayant de 3 centimètres à 2 centimètres de longueur. La scissure perpendiculaire externe, nettement accusée et ayant 2 cm. 5 de longueur, sépare le lobe pariétal supérieur du lobe occipital. Le lobe pariétal inférieur est représenté par une circonvolution large et très sinueuse, à concavité inférieure ; le pli courbe forme sa partie la plus saillante. Deux plis de passage la relient à T^1

et à T^2 ; un pli de passage antérieur la relie à $T A$ et deux plis de passage postérieurs l'unissent au lobe occipital. Le lobe occipital est formé de trois petites circonvolutions de 3 cm. 50 de longueur, parallèles et verticales. Le lobe temporal présente une scissure très profonde qui sépare T^1 de T^2 et qui, vers la moitié de T^1 , forme une branche allant rejoindre la scissure de Sylvius. T^1 se trouve ainsi divisée en deux parties égales ; la première se prolonge vers la partie postérieure de l'insula, la seconde qui va rejoindre le lobe pariétal inférieur à T^2 est unie dans ses deux tiers inférieurs par quatre plis de passage à T^3 ; elle s'amincit ensuite pour aller rejoindre la partie postérieure du pli courbe.

Quant à T_3 , mal délimitée dans ses deux tiers antérieurs où elle est formée par les nombreux plis de passage de T^2 , elle devient dans son tiers postérieur sinueuse et autonome et va se perdre dans le lobe occipital.

Face interne. — F_1 est formée à sa partie antérieure par deux petites circonvolutions parallèles qui vont au lobe paracentral. Ce dernier est bien développé et nettement séparé des parties voisines ; l'encoche du sillon de Rolando y apparaît nettement ; il présente un petit sillon curviligne à concavité dirigée en haut et un peu en arrière. Le lobe quadrilatère est bien développé et formé de trois circonvolutions presque parallèles. La scissure perpendiculaire externe, très profonde (2 cm. environ) limite franchement le coin qui est petit et qui n'offre guère plus de 2 cm. 4 de base sur 2 cm. 6 de hauteur. Le lobe temporo-sphénoïdal est formé de deux petites circonvolutions unies par trois plis de passage ; la circonvolution de l'hippocampe est nettement séparée de celles-ci par une scissure très

longue. La circonvolution du corps calleux est bien développée; le sillon calloso-marginal est assez creux.

En somme, cet hémisphère offre des scissures très profondes, des circonvolutions bien séparées, peu compliquées.

Hémisphère cérébral gauche. — La pie-mère, d'une épaisseur à peu près ordinaire, s'enlève très facilement sur tout cet hémisphère. Le caractère général de l'hémisphère gauche est le même que celui de l'hémisphère droit. Les scissures y sont toujours très distinctes et les circonvolutions toujours simples.

Face convexe. — *Lobe frontal.* — F¹, plus nettement séparée à son origine que sur l'autre hémisphère, offre dans son tiers antérieur trois plis de passage avec F² et, à son extrémité postérieure, elle se bifurque en deux plis de passage pour s'unir à FA. F³ est nettement divisée en deux parties par la scissure préfrontale qui la coupe en deux, formant à son niveau une rainure de 6 millimètres de largeur sur 8 millimètres de profondeur. FA est bien développée. Le sillon de Rolando, bien accusé, est un peu plus sinueux que celui de l'autre hémisphère. La scissure de Sylvius, très large, laisse apercevoir l'insula qui est bien développé et dont les digitations sont assez saillantes. PA est peu contournée; elle est unie inférieurement par un pli de passage au pli pariétal inférieur et supérieurement par un autre pli de passage au lobe pariétal supérieur. Le lobe pariétal supérieur est nettement séparé de l'inférieur par la scissure interpariétale qui est très profonde. Il offre la forme générale d'une circonvolution concave inférieurement, se terminant, en arrière, au niveau de la scissure perpendiculaire externe, qui est accentuée par un pli de passage qui l'unit au lobe occipital. Le lobe pariétal inférieur et le pli courbe

sont assez accentués et différent des parties correspondantes en ce qu'ils sont en quelque sorte confondus sur l'hémisphère droit. Le lobe temporal est formé de trois circonvolutions ayant la même disposition du côté opposé. Le lobe occipital a aussi les mêmes caractères qu'à droite.

Face interne. — La face interne de l'hémisphère gauche n'offre rien qui la distingue essentiellement de celle du côté opposé. La F¹, le lobule paracentral, l'avant-coin, le coin, les circonvolutions temporo-sphénoïdales, la circonvolution du corps calleux ont une disposition presque identique à celle du côté opposé.

Le septum, les couches optiques, les corps striés, les tubercules quadrijumeaux, les bandelettes optiques, le trigone, le corps calleux n'ont rien d'anormal ; les ventricules ne sont pas dilatés.

En un mot, les deux hémisphères cérébraux n'offrent pas de grandes différences et leur aspect général est le même ; il n'y a aucune lésion macroscopique apparente, pas de lésions en foyer, ni d'aspect chagriné et la seule chose remarquable est leur grande simplicité.

Tronc. — Une incision pratiquée sur la peau depuis le menton jusqu'à la vulve montre que le pannicule adipeux est très mince sur le thorax et encore plus mince sur l'abdomen. Les muscles semblent collés directement à la peau.

Ce développement très minime de la couche graisseuse sous-cutanée forme un contraste frappant avec les énormes amas graisseux que nous allons décrire.

Cou. — La peau et les aponévroses étant disséquées de chaque côté et le plastron sterno-costal étant enlevé, on constate qu'il n'y a pas la moindre trace de corps thyroïde, ni la moin-

dre trace de thymus, qu'il n'y a pas non plus de glandes thyroïdes accessoires. Puis on découvre : 1° des masses graisseuses volumineuses, au-dessous du cartilage thyroïde et se prolongeant jusque dans le médiastin antérieur, au-devant du péricarde ; 2° des masses graisseuses très abondantes sous forme de grappes, d'aspect très luisant, comme humide, dans les creux sus et sous-claviculaires, ainsi que dans la région mammaire ; 3° des masses graisseuses dans le médiastin postérieur ; 4° des amas graisseux très volumineux le long du gros intestin ; 5° des amas graisseux considérables dans l'atmosphère péri-rénale, s'étendant jusque dans la fosse iliaque, où, réunis, ils ont la dimension d'un œuf de poule ; dans la fosse iliaque droite, sur les côtés de la vessie, nombreux et volumineux amas graisseux.

Thorax. — Une incision transversale, pratiquée sur le mamelon, ne montre aucune trace de glandes mammaires. Pas d'adhérences pleurales.

Le poumon droit (170 gr.) offre trois lobes. Dans la scissure inférieure, à la base, il existe une petite languette triangulaire de 3 centimètres de long, qui semble le vestige d'un quatrième lobe. La région postérieure du lobe supérieur et le lobe inférieur sont plus fortement congestionnés.

Poumon gauche (130 gr.), très fortement hyperhémie à son bord postérieur et à sa base. Adhérences des deux lobes. A 5 centimètres du sommet, sur le bord de la scissure, on trouve une légère dépression correspondant à un point dur, de la grosseur d'un petit pois. Une incision pratiquée sur cette petite masse fait voir qu'elle est constituée par une substance crayeuse, probablement un tubercule crétacé. Il n'y a pas de lésions des

plèvres pariétales et viscérales, sauf les adhérences signalées au poumon gauche.

Cœur, avec l'origine des grands vaisseaux, 190 grammes. Le péricarde est sain ; il renferme environ 25 grammes de liquide. Le cœur est globuleux, le ventricule droit se termine en pointe à peu de distance du ventricule gauche, ce qui donne au cœur une légère apparence de bifidité. A la base du ventricule gauche, au niveau de l'auricule, il y a trois paquets adipeux de la grosseur d'un pois. Les piliers du ventricule gauche sont peu saillants et peu volumineux ; l'épaisseur de la paroi du ventricule gauche est de 12 millimètres environ. Le ventricule droit présente des colonnes charnues aussi volumineuses que celles du ventricule gauche.

Tous les orifices du cœur sont suffisants, l'orifice tricuspide offre 7 centimètres de circonférence.

L'orifice mitral a 6 centimètres et l'orifice pulmonaire 38 millimètres tandis que l'orifice aortique en a 42. Les orifices des artères sont normaux. L'aorte descendante présente sur sa surface des petites plaques athéromateuses. Il n'y a pas de persistance du trou de Botal ni de traces du canal artériel.

Dans l'oreille droite la fosse ovale de Vieussens est nettement accusée.

Abdomen. — *Le mésentère* est rempli de lobules graisseux. *Estomac* sain, muqueuse assez épaisse. *Intestin grêle* : ouvert sur toute la longueur, on n'y trouve aucune lésion. *Le cæcum* est vide, *l'appendice iléo-cæcal* pourvu d'un méso de 5 centimètres de long. *Le côlon descendant* et *l'S iliaque* sont distendus par de nombreux bols fécaux, durs, sphériques, gris blanchâtres. La muqueuse du *rectum* est excessivement lâche ; c'est elle seule qui constituait le prolapsus.

Cette laxité existait dans une hauteur de 5 centimètres à partir de l'anús ; cette partie est plissée verticalement, bleuâtre, sans aucune ulcération. Le reste de la muqueuse du gros intestin est normal. *Foie* (650 grammes), sain. *Vésicule biliaire*, pas de calculs. *Rate* (40 grammes), bilobée, le lobe supérieur nettement marqué est plus petit que l'inférieur. *Pancréas*, (25 grammes), normal. *Rein droit* (62 grammes). *Rein gauche* (63 grammes).

On trouve dans le bassin de chacun des deux reins une dizaine de *petits calculs* jaunâtres de la dimension d'un grain de millet. Les reins se décortiquent facilement ; ils offrent de nombreuses arborisations à leur surface ; leur substance corticale est décolorée, blanchâtre.

Organes génitaux. — Rien de particulier sur le *péritoine pelvien*. L'*utérus* (6 grammes) est long de 4 cm. 50 environ et large de 3 centimètres au niveau de son fond. Celui-ci légèrement convexe ne dépasse pas sensiblement le plan d'insertion des trompes. Le col de l'utérus a 2 centimètres de long sur 3 de large. Le muscu de tanche qui a 5 millimètres de longueur, présente un orifice linéaire transversal de 12 millimètres ; les bords de cet orifice sont légèrement dentelés, le bord supérieur est deux fois plus volumineux que l'antérieur, il offre environ 3 millimètres d'épaisseur. L'isthme est petit. Le corps de l'utérus a 1 cm. 50 de haut sur 3 centimètres de long. La *muqueuse utérine* est normale ; les plis de l'arbre de vie sont saillants, et on observe dans la cavité utérine des plis saillants analogues aux colonnes charnues du cœur.

Les parois de l'utérus ont environ 6 millimètres d'épaisseur au niveau du corps. Aucune lésion des ligaments larges. *Trompes* avec leur pavillon, 11 centimètres de long tant à droite

qu'à gauche. Les *ovaires* (6 grammes chacun avec la trompe) mesurent 4 centimètres de long sur 2 de large; ils ont la forme d'amandes et sont recouverts d'une enveloppe analogue à la tunique albuginée des testicules. Sous cette tunique apparaissent translucides deux ou trois *petits kystes*. A l'extrémité externe de l'*ovaire gauche*, où se trouve une masse dure, pédiculée, recouverte d'une tunique blanche comme l'*ovaire* et présentant environ 5 millimètres de diamètre.

Pas de traces de *corps de Rosenmüller*. — Le *vagin* est sillonné de plis nombreux et n'offre rien de particulier. — Pas de lésions de la *vessie*, qui mesure environ 6 centimètres de haut.

Os. — Le corps devant être inhumé on n'a pas pu conserver le squelette. Nous avons donné plus haut une description de la *calotte crânienne*. La région dorsale de la colonne vertébrale décrit une double courbure, la supérieure à concavité regardant à gauche, l'inférieure à concavité regardant à droite. — Nous avons enlevé le *fémur gauche*; dont voici la description: il a 22 centimètres de longueur, les extrémités sont volumineuses; la partie moyenne de la diaphyse n'a que 4 cent. 1/2 de circonférence. La diaphyse est séparée des deux épiphyses qui ne sont pas encore synostosées à l'os, les courbures de cet os sont normales et n'offrent pas d'apparence rachitique. Le grand et le petit trochanter sont bien développés, la cavité digitale est profonde. Le grand trochanter est séparé à sa base par une fissure et de la tête de l'os et de la diaphyse. Le col du fémur est nettement accentué, la tête a un aspect normal. L'extrémité inférieure est très volumineuse et présente au niveau des deux condyles, 6 centimètres environ de largeur. Les deux condyles, à 2 centimètres environ de leur extrémité, s'unissent à la diaphyse par du cartilage. Le

condyle interne est moins volumineux et descend plus bas que l'externe. La ligne âpre est très accusée dans les deux tiers supérieurs de la diaphyse de l'os, le fémur pèse 152 grammes.

Examen histologique des principaux viscères

par M. RENÉ MARIE, interne des hôpitaux.

Les organes qui offrent les lésions les plus profondes sont les reins (*Objectif 4 et oculaire 1 de Leitz*). Ils présentent de nombreuses lésions des glomérules, les uns ayant une capsule de Bowmann remplie en partie d'un exsudat légèrement grenu, les autres offrant une véritable transformation fibreuse et étant d'un moindre volume. *Les tubuli contorti* sont rarement sains, quelques-uns sont légèrement démasqués, la plupart sont revêtus de cellules altérées dont la portion centrale est abrasée et flotte dans le tube. De nombreux cylindres existent, formés de cellules mortes ne se colorant plus et de masses vitreuses. Dans quelques tubes on remarque une hypertrophie avec desquamation complète de l'épithélium avec formation de cylindres épithéliaux. *Les tubes droits* jouissent d'une intégrité presque parfaite, dans quelques-uns apparaissent atténuées les lésions constatées dans les tubes contournés. Le tissu cellulaire est simplement hypertrophié en certains points entre les tubes droits ; il présente des traces d'inflammation au niveau des placards granuleux existant dans les

glomérules. En résumé, les reins sont le siège de *néphrite diffuse* récente et offrent des traces de *néphrite interstitielle* ancienne.

La *rate* n'a aucune lésion notable. Les *capsules surrénales* sont absolument saines.

Le *foie* est en dégénérescence graisseuse légère, une *cirrhose* partielle existe, mais les travées fibreuses ne s'irradient pas et cette cirrhose, très légère d'ailleurs, n'offre pas les caractères de la cirrhose annulaire.

Les *ovaires* contiennent de petits kystes remplis d'une substance granuleuse et de débris épithéliaux. Les follicules avec ovules y sont nombreux et la présence de corps jaunes permet d'affirmer que les ovules ont évolué (1).

Les *seins* offrent des rudiments de glande mammaire.

L'*hypophyse* est congestionnée et son épithélium est recouvert par une sorte de sécrétion colloïde.

Analyse chimique de la peau,

faite par le D^r PAUL CORNET

au Laboratoire de Thérapeutique de la Faculté

Il m'a été remis un morceau de peau très adipeux et macérant dans l'alcool. Cette macération alcoolique n'a pas permis le dosage des matières albuminoïdes ni d'accentuer par des réactions variées la pré-

1. On n'a jamais observé d'apparition des règles chez cette malade, soit dans sa famille, soit à la Fondation.

sence de la mucine. Voici l'analyse élémentaire :

Matières grasses.....	40,21
Cendres	0,89
Azote total (matières azotées).....	8,75
Pertes	1,27
Eau	48,88
Total.....	100.

Présence de Mucine. — Peau et alcool de macération sont plongés dans beaucoup d'eau distillée. Le liquide total est réduit à un petit volume par évaporation à la trompe. Ebullition du liquide et filtration. Addition d'un excès d'acide acétique et, après quelques heures de repos, présence d'un *dépôt floconneux*.

Ce dépôt est lavé à l'acide acétique étendu jusqu'à disparition de trouble par le tannin.

Lavage à l'eau pure et digestion à froid avec de l'eau de chaux faible. Filtration et nouveau précipité acétique. On obtient un petit flocon jaune, lequel, séché vers 110 degrés, est difficile à broyer et ressemble à de la gélatine.

OBSERVATION VII (personnelle, inédite)

L... Marcelle, âgée de huit ans, née à Paris le 3 octobre 1892.

Entrée à l'hospice de Bicêtre, service de M. le Dr Bourneville.

Histoire de la famille et du malade

Renseignements fournis par sa mère, recueillis par M. Bourneville le 13 mars 1901.

Père, quarante-deux ans, employé de commerce (draperie), né à Paris ; taille 1 m. 72 ; cheveux châains foncé, barbe châtain plutôt blond clair. Marié à vingt-cinq ans. Sobre jusqu'en 1891, époque où ils ont acheté un débit de vin. Alors s'est mis à boire un peu de tout. Il est très nerveux et était presque toujours excité ; quand il faisait ses excès de boisson il était alors plus emporté. Pas de sévices envers sa femme. On ne sait s'il a eu des convulsions. Pas de fièvre typhoïde. Pas de fièvres intermittentes. Soldat cinq ans ; s'était engagé, reste treize ou quatorze mois en Algérie où il a eu des coliques hépatiques. En a eu deux fois depuis le mariage. Aurait eu du lichen plan vers 1894. Pas de syphilis. Pas de goitre.

A quitté sa femme il y a deux ans ; buvait en excès à ce moment. Ne paraissait pas avoir d'autre femme. Il aurait diminué ses excès de boisson. Ils avaient fait de mauvaises affaires et ont vendu leur débit en 1892.

Le nez du père se rapproche du nez de la petite.

Son père est mort près de Pontarlier à quatre-vingt et un ans.

Marchand de vin et de tabac à Paris ; aurait été sobre, il était né à Arbois ; pas de goitre, calme. Ni démence ni paralysie.

Sa mère est morte à cinquante-sept ans d'accidents congestifs au cerveau qui l'ont enlevé en sept semaines. Sobre, calme ; aidait son mari dans son commerce ; pas de goitre, taille ordinaire, était assez grosse ; elle était des environs de Meaux (As-sy, croit-elle).

Grand-père maternel mort on ne sait de quoi.

Grand'mère maternelle morte on ne sait de quoi.

Grand-père paternel mort on ne sait de quoi.

Grand'mère paternelle morte on ne sait de quoi.

Oncle paternel mort on ne sait de quoi.

Tantes paternelles : une serait morte des suites d'une fracture de jambe ; une d'une maladie de cœur.

Pas d'oncle maternel ; une tante maternelle morte de choléra.

Pas de frère, deux sœurs non nerveuses, l'une en Angleterre (quarante-six ans), mariée à seize ans, séparée de son mari, a deux enfants, l'aînée mariée a déjà cinq enfants ; l'autre fille, on ne sait ce qu'elle est devenue ; l'autre est à Paris, mènerait la « vie galante », elle aurait eu deux enfants sur lesquels on n'a pas de renseignement. Pas d'aliéné, pas d'épileptique, d'apoplectique, pas de choréique, un goitreux, petit-cousin issu de germain né à Beauvais, y habitait ; son goitre traité, aurait guéri ; pas de criminelle, pas d'autre prostituée.

Mère⁷ trente-neuf ans, couturière, brune, nez aquilin, taille moyenne, plutôt maigre. Pas de convulsions dans l'enfance. Fièvre typhoïde à douze ans, avec délire ; mémoire non modifiée. Pas de maladie de peau. Pas de syphilis. Mariée à vingt-deux ans. Pas d'excès de boisson. Caractère ni gai ni triste, serait très nerveuse. A sept ans, elle eut, dit-elle, une maladie noire avec une maladie de cœur. S'ennuyait, ne faisait rien. Pas de jalousie, était seule d'enfant. Soignée par le D^r Bergeron pour maladie de cœur : dix vésicatoires. Il aurait attribué ces idées noires à la maladie de cœur. Durée quatre à cinq mois. Pas de chorée (ni son mari). A eu une fluxion de poitrine en 1870.

Rhumatisme articulaire aigu en 1878 ; depuis sujette aux

bronchites. Crache un peu de sang, au maximum une cuillerée de temps en temps.

Son père est mort des suites d'une opération de fistule à l'anus en mars 1891 à Lariboisière. Il s'appelait Auguste R... ; il était de Tours ; sobre.

Sa mère est morte d'une hémorragie (vomissements de sang) le 21 août 1900 à Lariboisière. Ne toussait pas, n'en avait jamais eu. Morte le soir même de son entrée. Elle n'était pas poitrinaire. Modérément nerveuse. Couturière, sobre, pas de goitre (Mélania P...).

Grand-père paternel, coiffeur, mort on ne sait de quoi.

Grand'mère paternelle, morte vers quatre-vingts ans sans démence ni paralysie.

Grand-père maternel, ancien marin, artificier à Tours, mort à plus de quatre-vingts ans ; on croit qu'il était sobre.

Grand'mère maternelle, morte vers soixante-quinze ans, en enfance.

Un oncle paternel, on ne sait ce qu'il est devenu ; une tante paternelle, morte de la poitrine sans enfant.

Six oncles et tantes maternels qui, tous, sont morts ; un, à cinquante ans, de la poitrine ; un autre s'est suicidé vers soixante-quinze ans parce qu'il était en désaccord avec ses enfants. Un autre oncle est mort usé à plus de quatre-vingts ans. Deux tantes maternelles, ayant des maris poitrinaires, sont devenues elles-mêmes poitrinaires.

Pas de maladies nerveuses dans la famille, pas de bègues, de goitreux.

Aucun exemple du côté du père, du côté de la mère, d'idiotie ni de myxœdème.

Pas de consanguinité entre les époux. Inégalité d'âge de trois ans. Père plus âgé.

Deux enfants :

1° Un garçon, Maurice, quinze ans et neuf mois, intelligent, grand, fort, bien portant, nezaquilin ; cheveux châains foncé. Pas de convulsions. Muni du certificat d'études. Garçon boucher.

2° *Notre malade*. — *Conception* alors qu'ils avaient des ennuis au sujet de leurs affaires ; mère bien portante ; père aussi, mais buvant en excès. On ne croit pas que l'enfant ait été conçu dans un moment d'ivresse.

Grossesse mouvementée par suite des ennuis dans leur commerce. Les époux ont quitté leur débit en mai et n'ont pas été payés. La mère a tout le temps eu des nausées sans vomissements. Elle a commencé à sentir remuer vers quatre mois et demi. Elle sentait remuer depuis quelques jours seulement quand elle ressentit une violente émotion à la suite de l'explosion du restaurant Véry (Ravachol). Elle demeurait presque en face. Elle fut très effrayée, trembla pendant une demi-heure et présenta une grande pâleur de la face. La nuit suivante fut calme. Elle ne saurait dire si les mouvements du fœtus auraient été influencés. D'après elle, ses deux enfants auraient beaucoup remué tous les deux et elle n'aurait pas perçu de différence de mouvements entre les deux enfants.

Pas d'autre émotion.

Pas de coup, pas de chute.

Pas d'alcool.

Pas d'œdème. Pas d'albumine.

Accouchement naturel à terme par le sommet. Aurait perdu beaucoup d'eau. Durée de l'accouchement : trois heures.

À la naissance la tête était volumineuse. L'enfant a crié tout de suite. Pas de circulaire du cordon. Part en nourrice au bout de huit jours. Elevée au biberon avec lait de vache. Pendant sept à huit jours elle dort pendant la journée et crie toute la nuit. Aurait bien pris le sein d'après la mère et prenait son biberon même avec un peu de voracité. Fut sevrée vers dix-huit mois. Aurait mangé de tout chez la nourrice ; a toujours eu un petit appétit.

Reprise à deux ans, non vue jusque-là. Première dent à... ? A deux ans elle avait douze dents ; les autres auraient poussé après son retour, sans accident.

Elle marchait à cette époque mais on ne peut dire à quel âge elle a commencé à marcher.

Elle aurait toujours eu la peau d'un blanc cireux.

Elle prononçait un certain nombre de mots à deux ans ; la voix a toujours été un peu aigre. Était propre à deux ans. Pas de vomissements. Préfère les viandes rôties, mange un peu de tous les légumes. Présente un peu de constipation, pas de chute du rectum. Petite hernie ombilicale constatée à deux ans. Pas de grincement de dents, pas de balancement. A toujours eu des cheveux rares sur les tempes. La mère n'a rien remarqué en ce qui concerne les fontanelles.

Envoyée à Berck, de l'hôpital Trousseau, probablement à cause de ses jambes, elle ne marchait plus à son retour. Mise une première fois aux Enfants-Malades, en 1897, à cinq ans, à son retour de Berck parce qu'elle avait mal dans la bouche. C'était, dit la mère, comme si elle avait eu de la chair vive dans la bouche et son haleine était mauvaise. Guérison en huit jours.

Elle reste aux Enfants-Malades pour être soignée de myxœ-

dème dans le service de M. Mozart. Là, elle aurait contracté une pleurésie, après la rougeole, enfin, la coqueluche qu'elle avait encore quand on la rendit à sa mère.

Après guérison de la coqueluche sa mère se procura de la glande thyroïde chez un boucher et lui en donna un demi-lobe tous les deux jours pendant deux mois. Elle cessa parce que l'enfant maigrissait et qu'elle trouvait que cela n'amenait aucun changement. Elle fut de nouveau envoyée aux Enfants-Malades, dans le service de M. Comby, il y a deux ans, 1899. Là, elle fut soumise également au traitement thyroïdien. Elle était très blanche et sa mère n'aurait pas trouvé qu'elle eût grandi.

L'intelligence de l'enfant se serait éveillée depuis deux ans. La mère n'attache aucune influence au traitement thyroïdien.

L'enfant a été mise à l'école il y a deux ans, en février 1899, où on la laissait faire ce qu'elle voulait.

Elle se met facilement en colère, elle est volontaire, boudeuse, très frileuse, le froid la paralyse. A la sortie de chez la nourrice le ventre était gros et les jambes tordues. Les masses lipomateuses du cou et des épaules étaient moins marquées que maintenant. Vaccinée avec succès, pas de varioloïde, pas de croup, pas d'oreillons, pas de fièvre typhoïde, pas de faux croup ; pas d'otite. Les paupières sont toujours un peu bouffies, la blépharite constante. Elle a toujours eu des croûtes dans les cheveux. « Je ne peux pas les enlever, dit la mère » ; elle a toujours un peu d'eczéma. Les pieds et les mains ont toujours été bouffis ; les pieds étaient violets.

Pas d'onanisme, jamais de vers, pas de fracture.

Etat actuel. — L'enfant est pâle, sauf en un endroit très limité des deux joues. Les pommettes sont légèrement roses ; elle a l'aspest bouffi des myxœdémateux. Le crâne est à peu

près normal et en rapport comme taille avec l'âge de l'enfant, crâne plutôt dolychocéphale.

Peau blanche, mate, élastique à la pression, pas de godet, plutôt sèche.

Cheveux nombreux, bien plantés, mais raides et secs, couleur châtain.

Front légèrement saillant ; arcades sourcilières peu saillantes ; sourcils plutôt clairsemés et pâles.

Yeux. — Pas de paralysie ; iris gris bleu ; pupilles réagissant bien à la lumière ; reconnaît bien les objets ; quand on lui demande la couleur des objets elle les catégorise en blancs d'une part, pour les objets blancs et en bleus pour les objets de toutes les autres couleurs. Elle connaît cependant les mots de vert et de rouge. Acuité visuelle bonne.

Nez. — En pied de marmite, racine fortement aplatie, ailes du nez fortement élargies. Pommettes peu saillantes.

Bouche. — Lèvre supérieure et lèvre inférieure très saillantes en avant, un peu épaissies ; muqueuse un peu pâle.

Palais. — Voûte normale, déglutition bonne.

Langue. — Normale.

Dents. — Dents de lait normalement implantées, plusieurs molaires cariées.

Menton. — Rond, plutôt en retrait.

Oreilles. — Oreilles normalement conformées et normalement disposées par rapport à la tête ; bien ourlées, lobule bien détaché. La peau de l'oreille n'est pas épaissie et l'oreille, à part sa pâleur, est absolument celle d'un enfant normal.

Coœ. — Circonférence 27 cm. 5. Paraît court. Corps thyroïde pas perceptible à la palpation.

Membres supérieurs. — Normalement conformés mais la

peau surtout au niveau de l'avant bras est très sèche, rugueuse ; la peau des mains et spécialement celle des doigts est sillonnée de petits plis nombreux, de plus elle a l'aspect légèrement cyanotique et est froide. ' .

Ongles. — Normaux.

Mouvements. — Normaux.

Membres inférieurs. — Normalement conformés, pieds trapus, épaissis, voûte plantaire peu marquée, peau froide.

Marche. — Normale ; réflexes normaux.

Thorax. — Normal, seins nuls, aréole mamelonnaire et mamelons à peine marqués. Petite hernie ombilicale.

Ventre. — Très gros ; rien de sensible à la palpation.

Cœur. — Normal.

Poumons. — Normaux.

Sensibilité au contact normale ; à la température, normale.

Physionomie douce, plutôt gaie, rieuse même par moment, air bon, aime à jouer, semble douée d'assez d'attention. Très caressante, caractère plutôt gai.

Entre à l'hôpital de Bicêtre le 16 mars 1901, dans le service de M. le Dr Bourneville.

28 mars 1901. — On commence le traitement par la glande thyroïde avec 0 gr. 25 chaque jour.

Poids : 15 kgr.

Taille : 82 centimètres.

Les 28, 29, 30, 31 mars, 1^{er}, 2 et 3 avril, l'enfant a pris régulièrement ses doses.

4 avril. — On donne 0 gr. 50 de glande thyroïde. L'enfant ayant maigri de 2 kilos en huit jours, on suspend le traitement qui est repris le 16 avril avec 0 gr. 25 tous les deux jours.

Poids : 12 kgr 500

Taille : 82 centimètres.

1^{er} juin. — L'enfant supporte le traitement depuis la reprise sans aucun malaise. On continue à donner 0 gr. 25 tous les jours.

1^{er} août. — On arrête le traitement. L'enfant a grandi de 5 centimètres en quatre mois.

Poids : 12 kgr. 500

Taille : 87 centimètres.

1^{er} septembre. — Le traitement par la glande thyroïde est repris aujourd'hui avec 0 gr. 25 chaque jour.

Poids : 14 kgr 500

Taille : 89 centimètres.

20 novembre 1901. — La nouvelle période de traitement, qui a débuté le 1^{er} septembre n'a donné que 1 centimètre d'accroissement.

A partir de cette date on donne 1 gramme de corps thyroïde. On sent encore la fontanelle antérieure en forme de croissant à concavité antérieure.

Décembre. — *Traitement :*

Huile de foie de morue,

Sirop d'iodure de fer,

Gymnastique,

Glande thyroïde chaque jour.

1902

15 janvier. — Arrêt du traitement par la glande thyroïde. L'enfant a gagné 4 centimètres en quatre mois et demi.

Poids : 12 kilogrammes

Taille : 93 centimètres.

1^{er} mars. — On reprend le traitement aujourd'hui :

Première semaine : 0 gr. 50.

Deuxième semaine : 0 gr. 75.

Troisième semaine : 1 gramme.

Poids : 15 kgr 500

Taille : 96 centimètres.

1^{er} juillet. — Arrêt du traitement aujourd'hui. L'enfant a gagné 3 cm. 5 en quatre mois.

Poids : 13 kgr 300

Taille : 96 cm. 5

1^{er} août. — Reprise du traitement. On donne 1 gramme de glande thyroïde chaque jour, puis 1 gr. 25.

Poids : 17 kgr 500

Taille : 97 centimètres.

20 novembre. — Arrêt du traitement.

Poids : 17 kgr 500

Taille : 98 centimètres.

L'enfant a grandi de 1 centimètre en trois mois.

1903

2 janvier. — On commence le traitement par la glande thyroïde avec :

0 gr. 75 la première semaine.

1 gramme la deuxième semaine.

1 gr. 25 la troisième semaine.

1 gr. 50 la quatrième semaine.

Poids : 18 kilogrammes.

Taille : 98 centimètres.

31 mars. — Arrêt du traitement.

Poids : 17 kgr 500

Taille : 1 mètre.

1^{er} juin. — On recommence le traitement par la glande thyroïde avec :

0 gr. 75 la première semaine.

1 gramme la deuxième semaine.

1 gr. 25 la troisième semaine.

1 gr. 50 la quatrième semaine.

Poids : 20 kilogrammes.

Taille : 1 m. 01.

1^{er} septembre. — On suspend le traitement.

Poids : 18 kilogrammes.

Taille : 1 m. 04.

L'enfant a grandi de 3 centimètres en trois mois.

10 octobre. — On reprend le traitement.

Poids : 18 kgr. 500.

Taille : 1 m. 04.

1904

10 janvier. — On suspend le traitement.

Poids : 20 kilogrammes.

Taille : 1 m. 05.

1^{er} mars. — On reprend le traitement.

Poids : 22 kilogrammes.

Taille : 1 m. 05.

31 mai. — On suspend le traitement.

Poids : 19 kgr. 500.

Taille : 1 m. 08.

L'enfant a grandi de 3 centimètres en trois mois.

1^{er} septembre. — On reprend le traitement.

Poids : 22 kilogrammes.

Taille : 1 m. 08.

1905

1^{er} janvier. — Arrêt de traitement.

Poids : 20 kilogrammes.

Taille : 1 m. 095.

L'enfant a grandi de 1 cm. 5 en quatre mois.

1^{er} mars. — On reprend le traitement.

Poids : 22 kilogrammes.

Taille : 1 m. 095.

1^{er} juillet. — On suspend le traitement.

Poids : 21 kgr. 500.

Taille : 1 m. 12,

L'enfant a grandi de 2 cm. 5 en quatre mois.

1^{er} septembre. — On reprend le traitement.

Poids : 24 kilogrammes.

Taille : 1 m. 13.

1906

1^{er} janvier. — On suspend le traitement.

Poids : 24 kilogrammes.

Taille : 1 m. 15.

L'enfant a grandi de 2 centimètres en quatre mois et n'a pas maigri.

1^{er} mai. — On reprend le traitement.

Poids : 24 kgr. 500.

Taille : 1 m. 15.

1^{er} septembre. — On suspend la médication.

Poids : 22 kgs 500

Taille : 1 m. 17 centimètres

15 décembre. — On reprend le traitement.

Poids : 29 kilogrammes.

Taille : 1 m. 19.

L'enfant devrait mesurer 1 m. 44 d'où 0 m. 25 en moins.

Mesures de la tête	1901		1902		1903		1904		1905		1906		1907	
	Janv.	Juill.	Janv.	Juill.	Janv.	Juill.	Janv.	Juill.	Janv.	Juill.	Janv.	Juill.	Janv.	Juill.
Circonférence horizon- tale maxima.....	51	51	51	52	52	52,5	52,5	52,5	52,5	53	53	53	53	
Demi-circonférence bi- auriculaire.....	33	33	33	33	33	33	33	33	33	33	33	33	33	
Distance de l'articulation occipito-atloïdienne à la racine du nez.....	37	37	37	37	37	37	37	37	38	38	38	38	38	
Diamètre antéro-pos- térieur maximum.....	17,6	17,6	17,6	18	18	18	18	18	18	18	18	18	18	
Diamètre bi-auriculaire.	11,4	11,4	11,4	11,4	11,4	11,5	11,5	11,5	11,6	11,6	11,6	11,6	11,6	
» bi-pariétal...	13,5	13,5	13,5	14	14	13,5	13,5	13,5	13,7	13,7	13,7	14	14	
» bi-temporal...	10,2	10,2	10,2	10,5	10,5	11	11	11	11	11,5	11,5	11,5	11,5	
Hauteur médiane du front.....	6	6	6	6	6	6,5	6,5	6,5	6,5	6,5	6,5	6,5	6,5	

Tableau du poids et de la taille

	1901		1902		1903		1904		1905		1906		1907	
	Janv.	Juillet	Janv.	Juillet	Janv.	Juillet	Janv.	Juillet	Janvier	Juillet	Janv.	Juillet	Janv.	Juillet
Poids.....	15	12,500	12	15	18	20	19,500	19,500	20	21,500	24	28,5	28,5	
Taille.....	82	86	93	96	98	1,01	1,05	1,07	1,095	1,12	1,15	»	1,19	
Dynamomètre { D.....	»	»	»	5	5	7	7	10	12	12	»	»	»	
{ G.....	»	»	»	5	5	7	7	8	10	10	»	»	»	

Dentition

Avril 1901. — *Maxillaires*. — Présentent une exagération de développement et de diamètre transversal.

Dentition. — Evolution très retardée. L'enfant ne possède que ses vingt dents temporaires normalement constituées, présentant des interstices très développées au maxillaire inférieur par suite de la courbure alvéolaire exagérée.

Plusieurs caries pénétrantes des molaires temporaires.

Aucune trace d'apparition des premières molaires permanentes.

18 janvier 1905. — Dentition normale.

Maxillaires normaux.

Canines coniques par excès.

Prognathisme de la mâchoire inférieure par glissement de celle-ci au-devant de la mâchoire supérieure (serait justiciable d'un plan incliné).

11 juillet 1906. — Rien à noter, même observation.

Membres supérieurs

	1902 Juin		1903 Juin		1904 Juillet	
	D	G	D	G	D	G
Circonférence au niveau de l'aisselle.....	22	22	20	20	20	20
Circonférence à 0 m. 5 au-dessus de l'olécrane....	15	15	17,5	17,5	17	17
Circonférence à 0 m. 5 au-dessous de l'olécrane...	15,5	15,5	17,5	17,5	17	17
Circonférence au niveau du poignet.....	11,5	11,5	12	12	12	12
Circonférence au niveau du métacarpe.....	13,5	13,5	14	14	14,5	14,5
Distance de l'acromion à l'olécrane.....	20,5	20,5	21	21	21,5	21,5
Distance de l'olécrane à l'apophyse styloïde du cubitus.....	14,5	14,5	14,5	14,5	15	15
Distance du cubitus à l'extrémité du médius.....	12,5	12,5	13	13	13,5	13,5

Membres inférieurs

Circonférence au niveau de l'aine.....	37	37	38	38	38	38
Circonférence à 5 cent. au-dessus de la rotule....	23,5	23,5	27	27	27	27
Circonférence à 5 cent. au-dessous de la rotule....	20	20	21,5	21,5	21	21
Circonférence au niveau du cou-de-pied.....	17,5	17,5	15	15	15	15
Circonférence à la partie moyenne.....	15,5	15,5	17	17	17	17
Distance de l'épine iliaque antéro-supérieure à l'interligne articulaire du genou.....	24	24	31	31	32	32
Distance de l'interligne à la malléole externe....	22	22	21	21	22	22
Distance de la malléole à l'extrémité du médius..	14	14	15	15	15	15

Puberté (Filles)

	Janvier 1901	Juillet 1903	Janvier 1904	Juillet 1904	Janvier 1906
Aisselles Thorax { face ant. face post. Ventre Fesses Pénil Grandes lèvres Petites lèvres	Pas de poils Glabre Glabre Glabre Glabre Glabres Normales A peine marquées	Glabres Glabre, pas de seins Glabre Glabre Glabres Glabre Normales et glabres Très petites, rosées	Glabres Glabres pas de seins Glabre Glabre Glabres Glabre Normales et glabres Petites lèvres rosées, et très petites	Glabres Pas de seins Glabre Glabre Glabres Glabre Normales et glabres Petites lèvres rosées, très petites	Glabres Pas de seins Glabre Glabre Glabres Glabre Normales et glabres Petites lèvres rosées
Capuchon du clitoris	A peine marqué	Petit capuchon normal	Capuchon normal Clitoris petit	Capuchon normal Clitoris petit	Capuchon assez volumineux Clitoris petit
Hymen	Aucune enflamma- tion de la région pouvant troubler les pratiques solitaires	Orifice central, circulaire, petit	Hymen orifice central petit et circulaire	Hymen orifice petit	Hymen orifice circulaire
Pervinée		Normal, glabre	Anus (normaux Pervinée (et glabre	Anus (Glabres Pervinée (	Anus (Glabres Pervinée (
Anus	D. G.	Glabre D. G.	D. G. Glabre Glabre Glabre Glabre	D. G. Glabre Glabre Glabre Glabre	D. G. Glabre Glabre Glabre Glabre
Bras					
Avant-bras					
Cuisses					
Jambes					

CONCLUSIONS

I. — Le rôle de la glande thyroïde, sur la nutrition et sur le système nerveux, est actuellement bien connu, depuis les recherches expérimentales des physiologistes modernes et les interventions des chirurgiens modernes sur cet organe.

II. — L'absence congénitale de la glande thyroïde produit chez les enfants des phénomènes physiques et intellectuels que l'on peut comparer à ceux de la cachexie pachydermique des adultes et du myxœdème opératoire.

III. — On peut donc décrire, sous le nom d'idiotie myxœdémateuse, l'état d'idiotie où l'on observe des troubles portant sur le développement général de l'individu, troubles liés à une absence congénitale de la glande thyroïde.

VI. — Les causes de cette affection sont encore extrêmement obscures, bien que l'on ait pu signaler dans les antécédents héréditaires des malades l'alcoolisme et la tuberculose.

V. — Au point de vue clinique, le début de l'affection se ferait, semble-t-il, après la cessation de l'alimentation lactée.

Les symptômes dominants sont :

1° L'idiotie à des degrés divers ;
2° Un arrêt de développement physique où nanisme extrêmement marqué ;

3° Des troubles profonds de la nutrition consistant en particulier en une infiltration dure et œdémateuse des téguments, une tendance à l'obésité, des malformations de la tête, du tronc et des membres, toutes lésions donnant au malade l'aspect pachydermique.

VI. — Le diagnostic de cette affection est en général facile avec les différentes variétés d'idiotie, mais il est parfois très difficile avec le crétinisme vrai.

VII. — Il semble résulter des statistiques que la durée de la vie, chez ces malades, est en général très courte, ils sont cependant susceptibles d'être considérablement améliorés.

VIII. — En effet, le traitement comprend :

- a) Des moyens médicaux ;
- b) Des moyens pédagogiques.

Parmi les premiers nous citerons en particulier l'opothérapie thyroïdienne qui a pu amener dans certains cas une amélioration notable.

Les moyens pédagogiques consistent surtout en des exercices destinés à apprendre aux malades à se tenir debout et à marcher.

Dans certains cas heureux on peut aller jusqu'à l'enseignement primaire et professionnel.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- GULL (William).— On a cretinoid state supervening in adult life in women. Transaction of the clinical Society, 1874.
- ORD (D.-William M.).— On Myxœdema. Medico-chirurgical transactions. Vol. LXI.
- OLIVE. — Sur le Myxœdème. Archives générales de Médecine, t. I, 1879.
- HADDEN. — Du Myxœdème. Progrès médical, n^{os} 30 et 31, 1880.
- BALLET. — Cachexie pachydermique. Progrès médical, n^{os} 30, 1880.
- THAON. — Cachexie pachydermique. Revue mensuelle de Médecine et de Chirurgie, août 1881.
- GOODHART. — The medical Times and gazette, mai 1880.
- CHARCOT. — Myxœdème, cachexie pachydermique ou état crétinoïde. Gazette des Hôpitaux, n^o 10, 1881.
- DE RANSE. — La cachexie pachydermique. Gazette médicale, n^o 51, 1880.
- MERKLEN. — Cachexie pachydermique. Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie, 25 avril 1881.
- MORVAN. — Contribution à l'étude du myxœdème en Basse-Bretagne. Gazette hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie, 28 août 1881.

BOURNEVILLE et D'OLLIER. — Note sur un cas de crétinisme avec myxœdème. Progrès médical, 1880, n° 35 et compte rendu, 1880, p. 16.

BOURNEVILLE et BRICON. — De l'idiotie compliquée de cachexie pachydermique ou idiotie crétinoïde. Compte rendu de 1886.

BOURNEVILLE. — Nouveau cas d'idiotie avec cachexie pachydermique. Compte rendu, 1888.

— De l'idiotie avec cachexie pachydermique. Compte rendu, 1889.

— Nouvelle observation d'idiotie myxœdémateuse de cachexie pachydermique. Compte rendu, 1889.

— Nouvelle contribution à l'étude de l'idiotie myxœdémateuse. Congrès de Médecine mentale de Rouen, 1890.

— Etat du squelette d'un malade atteint d'idiotie myxœdémateuse. Compte rendu, 1891.

— Idiotie myxœdémateuse. Compte rendu, 1894.

— Trois cas d'idiotie myxœdémateuse traités par l'ingestion thyroïdienne. Compte rendu, 1895.

— Nouveau cas d'idiotie avec cachexie pachydermique. Compte rendu, 1896.

VAQUEZ. — Examen du sang de sujets myxœdémateux dans le service de M. le Dr Bourneville à Bicêtre. In Bull. Soc. médicale des Hôpitaux. Séance du 22 janvier 1897.

— Cinq cas d'idiotie myxœdémateuse. Bulletin de la Société médicale des Hôpitaux, 1897.

— De l'action de la glande thyroïde sur la croissance et l'obésité chez les idiots myxœdémateux obèses ou atteints de nanisme.

- Myxœdème infantile. Communication au Congrès international de Médecine de 1900. Section de neurologie.
 - Idiotie myxœdémateuse. Compte rendu de 1900.
 - La scoliose myxœdémateuse. Progrès médical, 1902.
- BOURNEVILLE et BRICON. — De l'idiotie compliquée de cachexie pachydermique. Archives de Neurologie, 1886, nos 35 et 36 et 1888, pp. 431 ; 1889, p. 85 ; 1890, p. 217.
- COMBE. — Art. Traité de Maladies de l'Enfance, t. III.
- BROMWELL. — Myxœdème infantile traité avec succès par l'ingestion de suc thyroïdien. Brit. med. Journ., 6 janvier 1895.
- LEBRETON. — Etat du sang dans le myxœdème. Société médicale des Hôpitaux, 11 janvier 1895.
- JAFFÉ et ÆNGER. — Un cas de myxœdème infantile, amélioré sinon guéri par le traitement thyroïdien (Soc. méd. Hambourg, 28 juin 1898).
- LANGE. — Le myxœdème chez les nourrissons. LXX^e Réunion des naturalistes et médecins allemands.
-

Vu : Le Président de la thèse :
CORNIL

Vu : le Doyen :
DEBOVE

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris
L. LIARD